FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967 Nº

280

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

BRUNELLE JEAN-CLAUDE

Interne des QUINZE-VINGTS

Né le 10 Décembre 1936 à FRESNES (Val de Marne)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

RACEMOSES et ANGIOMATOSES RETINIENNES

(À PROPOS DE 40 OBSERVATIONS)

PRÉSIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR P. BREGEAT

ROGER VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1967 Nº

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

BRUNELLE Jean-Claude

Interne des QUINZE-VINGTS

Né le 10 Décembre 1936 à FRESNES (Val de Marne)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

RACEMOSES et ANGIOMATOSES RETINIENNES

(À PROPOS DE 40 OBSERVATIONS)

PRÉSIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR P. BREGEAT

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545806_0013

1 - 1 - 1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLY-BERT (P.), DEBRE (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART d'ALLAINES(F.de) GENNES (L. de), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RENARD (G.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN	Georges BROUET
1er Assesseur	(Daniel BARGETON
2ème Assesseur	(Jean COSSET

I.- P R O F E S S E U R S

1° - CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a.- Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
" "	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
" "	DOGNON (A.)
" "	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)

Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et Médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et Virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
" "	KUSS (R.)
" "	VERNE (J.M.)
Pathologie exotique	N ...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
" "	BRICAIRE (H.)
" "	PEQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TRUIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N ...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
"	LEVY (Melle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
"	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérim.	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b.- Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
" "	DREYFUS (J.Cl.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
	RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
"	SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (J.Cl.)

	MM.
Physique médicale	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2.- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a.- Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIE (P.)
" " (Boucicault)	LENEGRE (J.)
Beaujon	LORTAT-JACOB (J.L.)
-	N ...
Cochin	LEGER (L.)
Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Saint Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traum. (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE(R.)
" " " (Foch) "	PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthop. (Enf.Malades)	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enf.malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphil. (Saint Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enf.Mal.)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
Clinique des maladies du syst.nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales (Bicêtre)	DEPARIS (M.)
(Broussais)	MILLIEZ (P.)

MM.

Cliniques médicales (Cochin)	BROUET (G.)
(Hôtel-Dieu)	BARIETY (M.)
(Lariboisière)	DE SEZE (S.)
(Pitié)	DREYFUS (G.)
(Saint Antoine)	KOURILSKY (R.)
(Saint Antoine)	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales (Baudelocque)	LACOMME (M.)
(Saint Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St Vincent de Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
" " (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Semeiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)

MM.

Séméiologie médicale (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
" " (Pitié)	RAMBERT (P.)
" " (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b.- Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRE (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et Climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Neuro-Chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie pathologique	GOUGOU (Ch.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.)
	CONNARD (P.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)

MM.

Physique médicale	COURSAGET (J.)
	GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr.s.ch.

IV.- PROFESSEUR ASSOCIE

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire Général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Melle CHAINTREUIL (G.)
	M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'histoire de la Médecine	M.le Dr HAHN (A.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.) LAURENT (H.)
	LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (E.)
	Melles DUROZOY (M.F.)
	ROBERGE (D.) Dr.SCHILLER (J.)

Par délibération, en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS,

A MA FEMME,

MES ENFANTS,

A TOUS LES MIENS.

A Monsieur le Professeur Paul B R E G E A T ,

Professeur de Clinique Ophtalmologique

à la Faculté de Médecine de PARIS,

Qui nous a fait le très grand honneur

d'accepter la présidence de cette thèse.

Avec nos sentiments très respectueux.

A notre Maître,

Monsieur le Docteur L. G U I L L A U M A T

Ophtalmologiste des Quinze-Vingts,

Avec notre profonde gratitude

et notre respectueuse affection.

A notre Maître,

Madame le Docteur CODLE - JOLY,

Ophtalmologiste des Quinze-Vingts

Qui nous a également inspiré

et aidé dans ce travail.

Avec nos remerciements

et nos très respectueux hommages.

A NOTRE MAITRE,

Monsieur le Professeur Agrégé A. DUBOIS-POULSEN

Ophtalmologiste des Quinze-Vingts,

Avec notre respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Docteur M. M A S S I N ,

Ophtalmologiste des Quinze-Vingts

Avec nos sentiments respectueux.

A nos Maîtres d'Externat,

Qui guidèrent nos premiers pas dans la Spécialité :

A Monsieur le Docteur M.A. D O L L F U S,

Ophtalmologiste des Hôpitaux de PARIS,

A Monsieur le Docteur L. P O L L I O T,

Ophtalmologiste des Hôpitaux de PARIS ,

A Monsieur le Docteur P. BLANCARD,

Ophtalmologiste des Hôpitaux de PARIS,

En témoignage de notre reconnaissance
et de notre respect.

P L A N

A.- INTRODUCTION et CONSIDERATIONS ETIO-PATHOGENIQUES

B.- ETUDE CLINIQUE

I.- LES RACEMOSES VASCULAIRES DE LA RETINE
ET LES TORTUOSITES CONGENITALES DES VAISSEAUX RETINIENS

II.- LES ANGIOMATOSES RETINIENNES NON TUMORALES :

a.- Angiomatose miliaire (LEBER)

b.- Angiomatose capillaire (REESE)

c.- Angiomatose hémorragique familiale (RENDU-OSLER)

d.- Angiomatose hémorragique exsudative externe (COATS).

III.- LES ANGIOMATOSES TUMORALES DE VON HIPPEL :

a.- associées à la Maladie de LINDAU

- formes familiales,
- forme non familiale.

b.- Rétiniennes isolées.

C.- THERAPEUTIQUE ACTUELLE DES ANGIOMATOSES RETINIENNES

a.- Angiomes miliaires

b.- Angiomes de RENDU-OSLER

c.- Rétinites de COATS,

d.- Angiomes de VON HIPPEL

INTRODUCTION

et

CONSIDERATIONS ETIO-PATHOGENIQUES

L'extrême variété de ce qu'on appelle communément "angiome" de la rétine rend malaisées les classifications; ce terme ambigu recouvre des affections diverses où il est difficile de faire la part entre facteurs mal - formatifs et tumoraux et qui vont depuis la simple tortuosité des vaisseaux jusqu'aux grands syndromes angioblastiques neuro-oculo-viscéro-dermiques.

A la lecture de nos observations, il nous a semblé pouvoir rassembler en trois catégories les diverses formes d'angiomes rétiniens.

Une première catégorie rassemble un groupe d'affections où la part malformative est essentielle : il y a ici anomalie congénitale et elle porte sur la distribution de l'arbre vasculaire rétinien; artères et veines, capillaires, sont anormalement longs, développées, flexueux, parfois plus abondants que de coutume, d'autres fois anastomosés entre eux d'une manière inhabituelle. Mais en dehors d'un certain gigantisme possible et bien proportionné, la constitution du vaisseau en elle-même est normale. Ces anomalies sont stables, inévolutives, sans tendance à la néoformation et quoique congénitales, aucune filiation héréditaire n'a jamais été démontrée. Anomalie de distribution donc sans anomalie de constitution. Ainsi répondent essentiellement à cette catégorie les tortuosités congénitales des vaisseaux et les anévrysmes circoïdes de la rétine lesquels peuvent d'ailleurs s'intégrer dans un vaste cadre malformatif décrit par BONNET, DECHAUME et BLANC en 1957.

Dans une deuxième catégorie, l'élément surajouté pathologique intervient et l'intégrité anatomo-histologique n'est plus retrouvé. Des ectasies capillaires, des microanévrysmes, des anévrysmes se développent; des néocapillaires, des néovaisseaux surgissent; des étranglements se créent; des anastomoses contre-nature se nouent; et le contenant contient mal le contenu: des exsudations, des hémorragies, des micro-thromboses surviennent et retentissent sur la circulation locale engendrant un cercle vicieux.

Il est difficile de faire ici la part entre éléments malformatifs et acquis et rien n'empêche de croire qu'il existe dès la naissance un micro-point angiomateux. Si certains parlent de prédispositions congénitales métanériques, d'autres recherchent une étiologie inflammatoire ou infectieuse, des désordres biochimiques ou endocriniens. Nous restons finalement en plein mystère étiologique.

En pratique, ces lésions se présentant comme acquises et à potentiel évolutif divers. Cliniquement elles sont découvertes fortuitement ou plus fréquemment au décours d'une de leurs complications évolutives. Elles rassemblent un groupe d'altérations disparates souvent appelées : télangiectasies, anévrysmes miliaires, angiomes capillaires ...

Elles prennent parfois une allure plus aigüe chez certains sujets jeunes et c'est peut-être là qu'il faut classer la rétinite de COATS... et d'autres fois une tournure plus familiale et c'est probablement là qu'il faut placer les rares manifestations rétiniennes de la maladie de RENDU-OSLER.

Une troisième catégorie est franchement originale. L'élément prolifératif est au premier plan : le terme angiomatose tumorale se justifie. Seule une thérapeutique desctructive peut enrayer le développement de ces véritables tumeurs vasculaires auxquelles le nom de VON HIPPEL s'est attaché. Les manifestations cliniques en sont relativement tardives et pourtant l'élément malformatif n'en est pas moins présent témoin la fréquence des formes familiales et la possibilité d'autres localisations angionblastiques névraxiales ou viscérales attestant d'un véritable processus dysembryoplasique.

Ainsi certaines de ces lésions vasculaires de la rétines évoluent dans le cadre d'un syndrome angiomateux plus vaste que l'on a lui-même l'habitude d'inclure dans le groupe des "phakomatoses". Qu'est ce à dire ?

Un certain nombre d'auteurs, à la suite de Van der HOEVE, ont réuni sous le vocable de phakomatose cinq entités cliniques, à savoir : la neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN, la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, l'angiomatose encéphalo-oculo-trigéminée de STURGE-WEBER-KRABBE, l'angiomatose rétino-viscéro-cérébelleuse de Von HIPPEL-LINDAU, le syndrome facio-rétino-mésencéphalique de BONNET-BLANC-DECHAUME. Ces affections ont pour trait d'union la présence d'anomalies congénitales plus ou moins diffuses, au caractère hérédo-familial plus ou moins retrouvé, au potentiel prolifératif plus ou moins marqué, développées pour la plupart aux dépens de formations ectodermiques et des vaisseaux qui en dépendent.

Le terme "phakomatose" créé par Van der HOEVE en 1921 provient du mot grec "phakos" : tâche; "quand le phakos grandit, et devient une tuméfaction on peut parler de phakomatose" (Van der HOEVE, 1933).

Le terme de phakomatose n'est pas toujours prononcé sans réticence et KISSEL relève sept propositions de dénomination pour ces affections: phakomatoses (Van der HOEVE, 1921); neuro-ectodermoses (ROGER, 1923); ecto-dermoses congénitales (WAKOVLEV et GUTHRIE, 1931); neuro-ecto-dermoses (CORNIL et KISSEL, 1933); dysplasies neuro-ectodermiques congénitales (Van BOGAERT, 1935); dysplasies à tendances blastomateuses (Van BOGAERT, 1949); géno-neuro-dermatoses (KISSEL et BEUREU, 1953).

KISSEL, toutefois, malgré l'imprécision du vocable, le retient car le plus pratique et "à condition que l'entente soit faite sur son contenu".

RADOS propose les termes d'adénophakome, de fibrophakome, d'angiophakome et de phakoblastome, ce dernier étant une véritable tumeur. Le "contenu" ici se précise. Pour ce même auteur, les phakomes se doivent d'être distingués du naevus; cette dernière tache étant caractérisée par la cellule naevique qui doit faire défaut au phakome.

Les cinq maladies ci-dessus énumérées constituent les chefs de files des diverses phakomatoses; les formes mono ou pauci symptomatiques de ces affections sont fréquentes et il faut se rappeler que telle forme incomplète peut fort bien se révéler plus tard, avec la découverte de nouvelles localisations, comme une forme riche; et que telle forme pauvre transmet aussi bien la tare qu'une forme complète; mais davantage que ces formes incomplètes, la littérature s'ingénue à rapporter, dans un but d'unicité, des formes intermédiaires empruntant ses signes à diverses phakomatoses. Ainsi nous retrouvons récemment les cas de DEFRANCE (1953) groupant chez un patient angiome trigéminé, héni-hypertrophie faciale et télangiectasies rétiniennes bilatérales; de RENARD et BREGEAT (1955) où naevus flammeus, anévrysme cirsoïde de la rétine et glaucome coexistent; de BREGEAT, JUDE & Coll. (1959) qui rapportent une angiomatose fronto-orbito-thalamencéphalique sans atteinte rétinienne; de CALMETTES, AMARIC & Coll. (1959) où anévrysmes cirsoïde rétinien et malformation vasculaire de l'iris s'associent; cas de FRANCOIS et NEETENS (1960) où, chez un malade porteur d'un angiome hémifacial, un phakome rétinien est traversé par un couple vasculaire dilaté; de BRINI, SIBILLY et FONTAINE (1965) groupant d'un même côté du visage en une double atteinte cutanée de la région temporale, anévrysme cirsoïde et schwannome, en une double atteinte oculaire, neuro-fibromatose uvéale et glaucome congénital, et, en plus, une hémyhypertrophie faciale et un anévrysme au niveau du siphon carotidien. Notre observation N° 39 unit angiomatose rétinienne, angiome et hémihypertrophie du visage, et molluscums pendulums. Dans le même sens, les formes familiales où s'intriquent, d'un individu à l'autre, les divers phakomatoses ne sont pas exceptionnelles : DELAY et PICHOT (1948) rapportent une observation groupant un "STURGE-WEBER" chez une fille, une angiomatose intracranienne chez le père et les deux frères, l'un des frères présentant une angiomatose rétinienne associée; RENARD et DESVIGNES (1959) publient une observation où un garçon de 16 ans présente une angiomatose kystique bilatérale avec à gauche un placard maculaire évoquant une rétinite de COATS, la grand-mère accusait une tumeur gastrique bénigne, la mère un angiome médullaire et rachidien vérifié, la tante une démence épileptique avec angiome intracrânien probable et un cousin, enfin, était porteur d'une angiomatose de Von HIPPEL.

Dans ce domaine, la palme revient à l'observation familiale de TISCHERMANN, GREGG et DANOVSKY (1962) où sur 199 individus, on relève deux maladies de Von HIPPEL, vingt-deux neurofibromatoses, deux hémangiomes extensifs, sept phéochromocytomes et trente hypertensions artérielles non élucidées.

Ces diverses phakomatoses, toutes faites de malformations plurifocales fréquemment héréditaires et souvent à tendance prolifératives, ont donc un air de parenté; mais, malgré ces publications où s'enchevêtrent divers symptomes appartenant à des phakomatoses en règle assez voisines et où, en fait, classer le syndrome selon la prédominance majeure des lésions est bien souvent possible, bon nombre d'auteurs reconnaissent qu'il ne s'agit seulement que de parenté et que ces diverses affections restent distinctes, ne peuvent être fusionnées quoique leurs manifestations phénotypiques puissent se chevaucher. J. FRANCOIS, dans son traité sur l'hérédité, fait ainsi remarquer sur l'unicité des phakomatoses que "les néoformations cutanées ou nerveuses des maladies de BOURNEVILLE ou de RECKLINGHAUSEN n'ont aucun rapport avec les malformations vasculaires des maladies de Von HIPPEL-LINDAU et de STURGE-WEBER-KRABBE, les unes étant ectodermiques, les autres mésodermiques". Ce à quoi d'ailleurs les unicistes peuvent opposer, au sujet des angiomatoses, l'opinion de LOWESTEIN et STEEL estimant qu'il s'agit d'une ectodermose commandant l'apparition d'une manifestation secondaire mésodermique.

Loin d'être un cadre restrictif, le groupe des phakomatoses peut être élargi; c'est ainsi que KISSEL, DUREUX et SCHMITT proposent d'ajoindre aux amiophakomatoses qui nous concernent davantage :

Les angiomatoses cutanéo-méningo-médullaires associant, dans le métamère correspondant, des formations angiomateuses méningo-médullaires et angiomes cutanés. L'extension à la choroïde est signalée dans un cas par ces auteurs.

L'angiomatose familiale cortico-méningée non calcifiante avec télangiectasies cutanées de DIVRY et Van BOGAERT groupant épilepsie, démence, hémiplégie spastique et télangiectasies livédoïdes dans le territoire hémiplégié : ici l'angiomatose méningée s'accompagne d'une sclérose du centre ovale.

Le syndrome ataxie-télangiectasies capillaires conjonctivo-cutanées de LOUIS-BAR,

La dysplasie mésodermique généralisée ou angiomatose systématisée d'ULMANN où coexistent télangiectasies et hémartomes de la peau, du névraxe et des viscères.

L'angiomatose familiale télangiectasique de RENDU-OSLER.

Comme on le voit, ces diverses phakomatoses englobent un complexe de malformations associées et grâce à l'étude du groupement lésionnel et avec l'aide des données de la tératogénèse, il est possible d'en envisager la pathogénie

Une précision s'impose pour KISSEL auquel nous empruntons : l'on se doit de distinguer entre phase de détermination et phase de constitution des lésions. La détermination des phakomatoses est précoce, dans le premier mois de la vie intra-utérine, car elle perturbe soit le centre organisateur primaire responsable de la différenciation des feuillets, soit les premières ébauches issues de ces feuillets. Les lésions phakomateuses existent dès lors en puissance et possèdent intrinsèquement un potentiel prolifératif qui bien ultérieurement et d'une manière singulière permettra la constitution des lésions; et KISSEL ajoute ; "il n'est pas interdit de penser qu'au cours des phakomatoses, certains groupes cellulaires subissent un arrêt de différenciation, une inclusion à la faveur de troubles de l'induction et de perturbations dans les migrations cellulaires qui en résultent; ces cellules pourront reprendre ultérieurement une certaine croissance plus ou moins lente, plus ou moins tardive, plus ou moins anarchique suivant les cas, et donner naissance aux manifestations blastomateuses des phacomatoses".

Ce trouble limité de l'induction entrainant cette perturbation embryonnaire précoce, il faut bien, lorsqu'il est retrouvé chez plusieurs membres d'une même famille, le rapporter à une gêne responsable dont le caractère pléïotrope est patent et explicable. Si l'on admet que l'embryogénèse est la résultante de mécanismes biochimiques contrôlés à chaque instant par un enzyme spécifique provenant du gêne ou dirigé par le gêne lui-même, il s'ensuit qu'une modification limitée dans la structure biomoléculaire du gêne entraine une perturbation de certains réactions enzymatiques contrôlant un secteur limité de la biogénèse; la répercussion en de multiples organes, à chaque fois que d'identiques réactions enzymatiques entrent en jeu dans leurs divers étapes embryogénétiques, est possible

Et ce sont donc par des mécanismes très semblables que se détermineraient les diverses phakomatoses,; la neurofibromatose serait en relation avec des troubles de la migration et de la différenciation de crêtes neurales et ganglionnaires car ces formations donnent naissance aux lemnoblastes et aux neuroblastes dont la dysplasie peut être à l'origine de constitution de proliférations futures.

Pour BIELSCHOWSKY, la sclérose de BOURNEVILLE serait liée à des troubles de la différenciation et de la migration des neuroblastes et des spongioblastes (dont les lemnobastes sont les équivalents périphériques). En ce qui concerne les angiophakomatoses, la dysgénésie s'attache à des structures mésodermiques mais il est probable, car les vaisseaux concernés sont deux irriguant en général des formations ectodermiques, que le facteur inducteur de l'anomalie vasculaire soit ectodermique (STEEL, RENARD). En tout cas, l'embryogénèse du système vasculaire primitif de l'extrémité céphalique permet à BREGAEAT d'expliquer les données des diverses angiomatoses neuro-opatalmo-cutanées en se référant au schéma de STREETER :

1.- Formation des plexus vasculaires du cerveau;

2.- différenciation en artères, veines et capillaires;

3.- scission du système vasculaire en trois couches superposées secondaire au développement de la dure mère et du crâne d'où une circulation superficielle, durale et piale;

4.- apparition des troncs vasculaires;

5.- formation des artères et veines adultes.

L'angiomatose de Von HIPPEL s'induit probablement au stade I au moment de l'apparition des ébauches vasculaires; d'autres ébauches appartenant à d'autres plexus peuvent être perturbées d'où la possibilité d'autres localisations angioblastiques... L'anomalie semble donc induite par un élément ectodermique comme plus haut supposé. Mais, comme le suggère Van BOGAERT, le potentiel blastomateux ne peut-il s'attacher simultanément à des structures différentes, ecto et mésodermiques ? Ainsi pourraient s'expliquer des localisations à la fois rétino-névraxiales et viscérales.

Les anastomoses artéro-veineuses du syndrome de BONNET-BLANC-DECHAUME se détermineraient au deuxième stade. Elles s'établissent aux dépens du plexus antérieur soit avant l'occlusion de la cupule optique expliquant les formes où un tractus racémeux continu concerne à la fois rétine, nerf optique, chiasma, et mésencéphale; soit après la fermeture de la fente optique et l'anomalie est focalisée et peut ne concerner que la rétine, où l'encéphale, ou les deux à la fois mais d'une façon discontinue.

Le troisième stade est celui des angiomes encéphalo-oculo-faciaux de STURGE-WEBER-KRABBE, l'altération superficielle justifiant l'angiome facial. Le processus peut empiéter sur l'une ou l'autre étape, expliquant les nombreuses formes de passage décrites dans la littérature. On comprend ainsi la possibilité d'une atteinte faciale dans le syndrome de BONNET-DECHAUME-BLANC, les deux étapes malformatives étant contemporaines, et au contraire son extrême rareté dans le "Von HIPPEL" (Cf. observation N° 39).

Nous avons regroupé nos observations d'angiomes rétiniens en trois grands chapitres :

I.- LES RACEMOSES VASCULAIRES de la RETINE

auxquelles on peut adjoindre

LES TORTUOSITES CONGENITALES

des VAISSEAUX de la RETINE.

II.- LES ANGIOMATOSES RETINIENNES NON TUMORALES

où nous plaçons :

a.- les angiomatoses miliaires (LEBER)

b.- les angiomatoses capillaires (REESE)

c.- les angiomatoses hémorragiques familiales (RENDU-OSLER)

d.- les angiomatoses hémorragiques exsudatives externes (COATS).

III.- LES ANGIOMATOSES TUMORALES

ou ANGIOMATOSES RETINIENNES de Von HIPPEL.

ETUDE CLINIQUE

LES RACEMOSES VASCULAIRES DE LA RETINE

ET

LES TORTUOSITÉS CONGÉNITALES DES VAISSEAUX DE LA RÉTINE

L'anévrysme cirsoïde ou racémeux est une anomalie congénitale définie par l'existence, dans un territoire donné, d'une dilatation tortueuse excessive des vaisseaux avec communications directes, uniques ou multiples, entre artères et veines.

La première observation rétinienne est due à MAGNUS (1874) qui décrit une communication à plein canal entre artère et veine temporales inférieures. Suivent ensuite les publications de GUNN (1884), SCHLEICH (1884), SEYDEL (1889), HEITMULLER (1904); EHLERS (1924), RENTZ (1924), STOKES (1934) où les aspects varient depuis la turgescence anastomotique d'un seul couple artérioveineux jusqu'à l'amas vasculaire profus par généralisation du processus. HEITMULLER (1904) rapporte la coexistence d'un noevus flammeus dans le territoire du trijumeau. KRUG et SAMUELS (1932) publient une observation où le processus angiomateux atteint chiasma, nerf optique, rétine et peau du visage. NICOLATO (1933) rapporte un cas où chez un homme de 25 ans s'associait à un anévrysme cirsoïde rétinien gauche un anévrysme artérioveineux cérébral de la région temporo-pariétale gauche. BONNET, DECHAUME et BLANC en 1937 publient 2 cas où les malformations rétiniennes s'allient à un angiome facial ét à une atteinte méso-diencéphalique. Ils soupçonnent, sans pouvoir alors en apporter la preuve formelle, un agiome cérébral d'être responsable des désordres neurologiques et énumèrent trois propositions toujours en vigueur:

I.- En présence d'un anévrysme cirsoïde fortuitement observé, l'existence d'un anévrysme cirsoïde de la face doit être systématiquement recherché; un examen neurologique doit être pratiqué orienté vers le dépostage d'un anévrysme cirsoïde du cerveau.

2.- L'existence de toutes malformations vasculaires de la face doit conduire à un examen ophtalmologique et à un examen neurologique.

3.- A l'occasion d'une affection cérébrale, l'ophtalmologiste, examinant le fond d'oeil et observant une image vasculaire anormale, doit se rappeler l'existence de l'anévrysme cirsoïde de la rétine".

Il est à noter qu'une arteriographie pratiquée quinze ans après dans l'un de leurs deux cas confirme le bien fondé de leurs présomptions en montrant la présence d'un anévrysme cirsoïde intra cranien.

Mais, dès 1943, WYBURN - MASON avec la publication de sept cas démontre définitivement la réalité de l'association décrite par BONNET et Coll. les publications, dès lors, s'échelonnent; RUNDLES et FALL en 1951 dénombrent, dans une revue de la littérature, la publication de trente quatre cas dont trois personnels; CAGIANUT en 1962 porte le nombre à cinquante six cas.

L'aspect typique de l'anévrysme cirsoïde rétinien revêt un caractère spectaculaire : dès leur émergence d'une papille qu'ils masquent plus ou moins, les vaisseaux, plus nombreus qu'habituellement, au calibre considérablement dilaté (jusqu'à dix fois le calibre normal) et souvent un peu irrégulier, gagnent la périphérie en suivant un trajet sinueux à l'extrême. Distinguer d'après leur coloration artères et veines est bien difficile car il existe une artérialisation généralisée. Fait remarquable se trouve être la présence d'une ou plusieurs anastomoses artério-veineuses : tantôt une branche de division artérielle dessine une large boucle et regagne directement la papille par une voie rétrograde tandis que l'autre poursuit normalement son trajet, tantôt une branche se jette à plein canal dans un autre vaisseau réalisant une anastomose termino-terminale et préciser le lieu exact de l'inosculation est parfois bien malaisé; ailleurs les anastomoses artério-veineuses sont réalisées par un écheveau artériolo-veinulaire plus ou moins inextricable.

L'anévrysme peut être généralisé et aucun vaisseau n'échappe au processus; le conglomérat vasculaire peut être à tel point développé qu'il masque en certains secteurs le tissu rétinien (cas de CAGIANUT, 1962). Au contraire, l'anévrysme peut se localiser à un quadrant rétinien et le temporal inférieur est le plus souvent atteint; parfois l'anastomose ne se développe qu'en périphérie; d'autres fois l'anomalie se limite à la papille réalisant un aspect en tête de méduse (WERNEKE, 1940) où à la région interpapillo-maculaire (WIEDERSHEIM, 1942)/

La malformation est étonnement stable et la plupart du temps découverte fortuitement ou à l'occasion d'une complication neurologique et J. FRANCOIS (1959) ne retrouve jamais ni décollement rétinien, ni hémorragie spontanée, ni exsudation, ni hypertonie oculaire, tout au plus quelques zones dégénératives ou d'hyperpigmentation, et souligne qu'une diminution marquée de la vision doit faire redouter une atteinte des voies optiques par une localisation intra-cranienne de l'anévrysme.

Enfin, il s'agit d'une affection électivement unilatérale, mais la bilatéralité a été consignée dans un cas de MOZETTI (1939) et un autre de CAGIANUT (1902).

Par ailleurs, le caractère hérédo-familial n'en a jamais été démontré et la littérature enregistre surtout des formes sporadiques.

LES MANIFESTATIONS ASSOCIÉES

D'autres anomalies oculaires concommitantes ont été décrites : BONNET puis CALMETTES, ALMARIC & Coll. relèvent un aspect de sclère mise à nue au pôle postérieur. Les derniers auteurs rapportent un cas où à l'anévrysme cirsoïde s'associent une atrophie du feuillet mésodermique irien et la persistance d'un réseau vasculaire irien radiaire avec arborisations.

Quant à l'angiome facial, il intéresse grossièrement tout ou partie du territoire trigéminé. Il peut même se limiter à la conjonctive (cas de GIROIRE, CHARBONNEL & Coll. , 1960), à la caroncule (LECUIRE, ROUGIER & Coll,1964) à une simple dilatation des vaisseaux épiscléraux (DEVIC - PERRON & Coll., 1952). D'autres fois il est réalisé par de gros paquets vermiformes, variqueux, pulsatiles et sous cutanés développés aux dépens des vaisseaux temporaux superficiels (MOUTINHO SILVIO REBELO, 1946). S'il intéresse les paupières, la périorbite, il faut craindre des lésions similaires intra-orbitaires, surtout si on note une certaine exophtalmie, et dans la portion intra-orbitaire du nerf optique (BREGEAT); les trous optiques dans ces conditions peuvent être agrandis (cas de LECUIRE & Coll., cas de DEVIC & Coll.). Surtout il faut craindre une malformation angiomateuse intra-cranienne, beaucoup plus fréquente que la localisation faciale.

La simultanéité des atteintes rétiniennes et cérébrales est soulignée par WYBURN - MASON : sur 20 cas répertoriés d'anévrysmes racémeux mésencéphaliques, 14 sont porteurs d'anomalies rétiniennes; sur leurs 9 cas personnels 7 combinent les deux localisations, deux ne possèdent que des localisations cérébrales. PLUVINAGE estime à 80%, le nombre de cas où les deux manifestations s'allient.

Cliniquement, l'anévrysme mésencéphalique peut se révéler à tout âge : parfois avec éclat par un grand syndrome neurologique type hémorragie sous-arachnoïdienne, spontanément ou à l'occasion d'un traumatisme crânien (cas d'ARNOULD & Coll. où une contusion cérébrale chez un porteur d'angiome facial gauche entraine une hémianopsie latérale homonyme et la découverte d'une racémose rétino-cérébrale); ailleurs les signes s'installent plus ou moins progressivement ou sont présents dès le plus jeune âge : céphalées, troubles mentaux, crises Bravais-Jacksonienne, syndrome pyramidal, hémiplégie, hémianopsie latérale homonyme, ptosis, nystagmus, paralysies oculo-motrices et même hydrocéphalie. Mais bon nombre de formes restent muettes : c'est dire que chez un porteur d'anévrysme cirsoïde rétinien, une enquête radiologique s'impose : des calcifications en îlots, en arches, en bouches, parfois linéaires, des impressions digitiformes, des dilatations des vaisseaux du diploë; des lacunes craniennes, l'élargissement du trou optique, de la fente sphénoïdale font craindre l'extension du processus que l'angiographie vertébrale et carotidienne objectivera.

Mais il faut insister sur le fait que ces manifestations neurologiques diverses sont dues à des accidents de rupture par véritable usure vasculaire contre les parois osseuses ou à des compressions localisées dues à la trop grande importance de l'angiome mais qu'il n'existe pas de prolifération d'où le nombre de formes silencieuses et stables et l'absence d'hypertension intracrânienne acquise ... Ceci n'est pas sans rappeler le caractère des localisations rétiniennes et LEBAS, à ce propose, critique l'emploi du terme "angiomatose facio-rétino-mésodiencéphalique" qui implique une tournure proliférative et lui préfère le terme de "syndrôme anévrysmatique rétino-optico-mésencéphalique"; ce caractère latent, cette absence de tendance blastomatose propre à d'autres phakomatoses montrent qu'il s'agit ici bien plus d'une dystrophie que d' une dysplasie.

WYBURN - MASON attire l'attention sur d'autres malformations somatiques associées à des anévrysmes circoïdes; on les retrouve dans d'autres phakomatoses : absence d'emminence thénar (WYBURN - MASON), asymétrie faciale (NICOLATO, 1933, WYBURN - MASON), atrophie d'un bras et d'une jambe (NICOLATO, NORTHFIELD, 1940), spina bifida ou absence d'un rein (WYBURN - MASON), malformation coxofémorale bilatérale (PREAUX - BRIMAYE - LUYPAERT, 1965).

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Le pronostic est essentiellement lié à la présence ou non d'une localisation intra-crânienne; le plus souvent, étant donné l'importance des vaisseaux cérébraux concernés, les érudications chirurgicales ne sont guère praticables; vu les anastomoses, la ligature d'un tronc nourricier ne supprime qu'un des apports; une ligature partielle in-situ après ligature de la carotide interne a été tentée au prix de grosses séquelles sensorio-motrices dans un cas sylvien de RUNDLES & FALL. La radiothérapie a été également essayée sans grand succès.

ANATOMO - PATHOLOGIE

Macroscopiquement, la racémose s'étend souvent en un seul tractus depuis la rétine en couvrant nerf optique et chiasma jusqu'au mésencéphale; mais elle peut s'interrompre pour réapparaitre un peu plus loin en un nouveau foyer; elle se développe fréquemment aux niveaux des anastomoses vertébro-carotidiennes; dans un cas de BREGEAT, le tractus racéneux provenait de l'artère vertébrale; dans un autre de RUNDLES et FALL, il se développait aux dépens de la sylvienne et de ses branches pariétales. Microscopiquement, la littérature ne retrouve qu'un seul cas rétinien où un examen histologique ait pu être effectué : KRUGG et SAMUELS en 1932 confirment la dilatation considérable des vaisseaux rétiniens; ceux-ci occupent toute l'épaisseur de la rétine au point d'affleurer l'épithélium pigmentaire et la membrane de Bruch et de faire saillie dans le vitré; en dehors de leur hypertrophie, les parois des vaisseaux ne présentant pas d'anomalies. Les auteurs notent une dégénérescence kystique rétinienne entre les vaisseaux.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Avant tout, il se pose avec la tortuosité congénitale des vaisseaux : cette affection est bilatérale, greffée plutôt sur des yeux hypermétropes, peut s'accompagner d'une dégénérescence maculaire (RENARD), doit faire rechercher une malformation cardiaque, surtout une sténose de l'isthme de l'aorte comme le fait remarquer BONNET; mais l'anastomose artério-veineuse fait défaut et le calibre des vaisseaux est peu modifié. Toutefois la tortuosité peut s'associer à un angiome du visage (HARTRIDGE 1901 - COLLINS 1917) et même à un angiome racémeux encéphalo-trigéminal tel le cas rapporté par RENARD dans son rapport à la S.F.O. : mais alors la tortuosité est unilatérale et siège du côté où se trouve l'angiome cutané; elle représente une forme très voisine du syndrome facio-rétino-mésencéphalique et la détermination embryogénétique en est sans doute très contemporaine.

On peut également découvrir des tortuosités vasculaires au décours d'un exophtalmos pulsatile mais, outre le contexte différent, les veines sont électivement atteintes, les deux yeux sont touchés, et l'anastomose caractéristique manque au niveau de l'oeil.

Par contre les communications pathologiques entre les artères et veines peuvent résulter de lésions acquises après stase prolongée à la suite de thromboses veineuses ou après des hémorragies rétiniennes; mais le caractère remanié des tissus, la présence d'hémorragies inusitée dans l'anévrysme cirsoïde le terrain angiosclérœux ne doivent pas faire errer le diagnostic.

Dans l'angiomatose de Von HIPPEL, l'interposition d'un kyste hémangio-blastique entre l'artère et la veine signe le diagnostic et dans la maladie de STURGE-WEBER-KRABBE si le processsus angiomateux peut atteindre visage et encéphale, par contre au niveau de l'oeil il s'attache à la choroïde et respecte la rétine.

— —

OBSERVATIONS D' ANEVRYSMES CIRSOÏDES

Nous avons réuni trois observations, qui nous paraissent répondre aux caractères de l'anévrysme cirsoïde.

Le premier cas décrit, chez un garçon de 11 ans, une anastomose artério-veineuse turgescente, passant en pleine fovea : elle est unique et isolée. Aucune évolution en deux ans.

Le deuxième cas décrit, chez un homme de la cinquantaine, des anastomoses artério-veineuses profuses, difficiles à visualiser dans les écheveaux qu'échangent artères et veines temporales. Nous avons consigné là aussi le passage d'un vaisseau en pleine fovea. Quelques micro-hémorragies de l'aire postérieure, et l'angiosclérose peut être incriminée, paraissent bien limitées par rapport au phénomène racémeux.

Le troisième cas rapporte, chez un home jeune, une large anse artérielle sinueuse revenant rapidement s'engouffrer dans la papille. L'anomalie nous parait constituer une forme limitée d'anévrysme cirsoïde.

Dans les trois cas, aucune manifestation neurologique n'était décelable mais aucune artériographie ne fut pratiquée.

OBSERVATION Nº I

Observation due à l'obligeance du Dr Guillaumat.

La racémose rétinienne gauche du jeune Michel Lop. est découverte lors d'une banale réfraction en Janvier 1964.

Il s'agit d'un garçon de 11 ans, en bonne santé, sans retard intellectuel, sans antécédent familial, dépourvu d'angiome cutané.

L'oeil droit est parfaitement normal avec une acuité de 10/10 moyennant la correction (5°-0,25) + 2.

A GAUCHE :

acuité de 8/10 avec (30° -0,50) + 0,50;

segment antérieur normal;

l'ophtalmoscopie découvre un anévrysme cirsoïde caractéristique : du tronc artériel supérieur se dégage un vaisseau au moins,et d'emblée, quadruplé de volume, turgescent, montant en larges ondulations vers le méridien de 2 h en surcroisant la veine temporale supérieure, descend, passe, fait notable, en pleine macula, décrit sept boucles serrées et l'anastomose à plein canal se produit certainement à ce niveau, puis revient infra-maculaire, dilaté davantage, vers la papille où il se jette dans le tronc veineux inférieur. La coloration de l'anévrysme est homogène revêtant l'allure d'un courant veineux artérialisé.

Par ailleurs, de la partie initiale de l'anévrysme, se détache une artère, faisant office d'artère temporale supérieure : son calibre et sa distribution sont rigoureusement normaux; de même une veine temporale inférieure s'abouche à un I D.P. de la papille au segment terminal de l'anévrysme.

Auune autre anomalie n'est mentionable : la papille, la périphérie temporale, la rétine nasale sont normales; tous les autres vaisseaux dessinent un trajet habituel.

Michel est revu en Novembre 1965; entre temps un examen neurologique pratiqué par des confrères de province se révèle strictement négatif; les radiographies crâniennes sont normales et les trous optiques sont de même taille; l'aspect ophtalmoscopique comparé avec les anciennes rétino-photographies demeure rigoureusement inchangé.

OBSERVATION Nº 2

Monsieur DOR... Joseph, 54 ans, d'origine arménienne,

consulte pour une banale réfraction en 1964
(Service du Dr Guillaumat).

L'interrogatoire ne nous apprend rien sur sa famille ni sur son passé. On note deux petites télangiectasies à la partie antérieure de la face supérieure de la langue. Terrain athéromateux.

L'oeil droit est normal en tous ses éléments avec une acuité de 10/10 avec 90° - I - 0,75.

La vision gauche est de 2/10 avec 90° - 0,50 - 3,50 avec un léger rétrécissement nasal de son champ visuel.

La tension oculaire est de 16 mm Hg.

Le F.O.G. est assez exceptionnel : les vaisseaux temporaux, dès leur issue d'une papille normale, sont très sinueux et rapidement les branches sus et sous maculaires se ramifient très vite en un lacis inextricable, diffus, formant ici un véritable écheveau, là un peloton entortillé sur lui-même. La profusion des anastomoses artério-veineuses est remarquable.

L'aire maculaire est traversée par un serpentin qui passe en plein fovea. Quelques micro-anévrysmes ponctuent le pôle postérieur.

En périphérie temporale et en secteur nasal, tous les vaisseaux continuent à revêtir un aspect tortueux à l'excès mais les anastomoses artério-veineuses cessent.

Dans l'ensemble les artères sont de calibre normal, plutôt même rétréci et d'aspect cléreux; les veines sont de taille habituelle; celles qui participent directement à la guirlande maculaire sont même un peu dilatées.

A ce tableau ne se surajoutent ni exsudats, ni gliose, ni kyste hématique.

Aucune investigation approfondie ne sera possible chez ce consultant "de passage" et de mentalité frustre.

OBSERVATION Nº 3

Due à l'obligeance du Dr Guillaumat.

Monsieur DUP... Bernard 25 ans,

présente en Février 1964 :

à droite :

acuité : 10/10 sans correction,

petit déficit inféro-temporal sur l'isoptère de 25° sans élargissement de la tache aveugle à l'examen périmétrique.

T.O.D. : 24 mm Hg.

Au F.O.D. discrète excavation papillaire;
dès la naissance de l'artère temporale supérieure, un lascis vasculaire bouché, décrivant de nombreuses ondulations, s'en détache au niveau de la papille satellise sur plus d'I D.P. le couple vasculaire temporal supérieur puis revient sur lui-même d'une manière toujours aussi capricieuse pour s'engouffrer dans la papille. Aucune ectasie anévrysmale, aucune gliose n'accompagnent le processus.

Le reste de la rétine revêt une allure parfaitement normale.

A Gauche,

V.O.G. 10/10;

T.O.G. : 20 mm Hg;

Séquelles d'une choroïdite, apparue pendant le service militaire, à 2 D.P. de la papille en secteur nasal;

Aucun désordre vasculaire n'est observable.

OBSERVATIONS DE TETES DE MEDUSE PRE-PAPILLAIRES

Nous adjoignons maintenant deux angiomes à localisation papillaire : dans ces aspects en têtesde méduse il est difficile de visualiser un shunt artério-veineux. WERNEKE rattache ces formes aux anévrysmes cirsoïdes.

En dehors des houppes hémorragiques et du manchon de périphlébite de l'observation N° 5, les fortes hypertonies unilatérales que développent des deux yeux nous retiennent et nous sommes enclins à les rapprocher de l'observation N° 3 où déjà une forme limitée à la papille et au secteur voisin développe une tension suspecte. La localisation papillaire ne semble donc pas étrangère au glaucome constaté dans ces trois yeux mais on de soit de noter un angle hyperpigmenté dans les observations N° 4 et N° 5. CHAVANNE et ROUGIER (1953) rencontrent également une forte hypertonie associée à un angiome rétinien bilatéral mais de type tortuosité diffuse des vaisseaux.

OBSERVATION Nº 4

Madame JAS... Paule, 37 ans,

N'a été vue qu'une seule fois aux Quinze Vingt (Service du Dr Guillaumat), la malade se refusant à l'hospitalisation.

Sans antécédent oculaire, elle consulte pour une baisse progressive de sa vision droite avec impression de brouillard s'accompagnant de céphalées péri-orbitaires. L'ensemble des troubles remontant à trois mois.

A l'EXAMEN EN AOUT 1962 :

V.O.D. 2/10;

amputation nasale inférieure avec élargissement de la tâche aveugle au périmètre;

Segment antérieur normal;

A la gonioscopie, angle pigmenté, étroit et avasculaire;

L'aplanotension est de 45 mm Hg;

à l'ophtalmoscopie on est frappé par l'aspect de la papille: excavée et atrophiée, sur la pâleur de son fond se détachent de nombreuses anses vasculaires bouclées, provenant soit des branches de division du tronc artériel primitif, soit de veinules ou artérioles qui se détachent des branches de division avant même d'avoir quitté le disque papillaire. L'ensemble réalise un aspect de poulpe avec ses tentacules et l'image décrite se limite strictement au plan prépapillaire. Sur le reste du champ rétinien on note un trajet veineux et artériel un peu plus sinieux que de coutume; aucune autre image pathologique n'est constatée.

L'oeil gauche est normal avec 10/10 et T.O.G. 15.

Au niveau de la face antérieure de l'avant bras gauche on note deux petits angiomes plans.

L'examen neurologique est normal.

Il en est de même de la radiographie crânienne standard.

OBSERVATION Nº 5

Monsieur JON... Albert, 47 ans,

Est adressé au Dr Guillaumat le 6 Avril 1964.

Il s'agit d'un myope O.D. - 4 : 10/10.
O.G. - 5 : 5/10.

porteur d'anomalies vasculaires rétiniennes gauches.

Les tâches de Mariotte sont élargies avec ébauche de Bjerrum et une indentation nasale supérieure encoche la périphérie du champ gauche.

L'aplanotension droite est de 22 mm de Hg, celle de gauche de 33 mm de Hg.

Les deux papilles sont excavées mais l'atrophie est nettement plus marquée à gauche.

Si l'aspect des vaisseaux de la rétine droite est habituel, il n'en va pas de même à gauche : au niveau de la papille, il existe un lascis artériolaire chevelu, dense, masquant le tiers nasal de la papille; il est essentiellement développé à partir des deux branches supérieures artérielles et veineuses.

Les veines issues de la papille sont d'assez fort calibre surtout la veine temporale inférieure. Celle-ci au niveau de l'équateur s'engaine d'un discret manchon de périphlébite et se termine en une houppe hémorragique à 5 h. On retrouve ces mêmes bouquets hémorragiques à la terminaison des vaisseaux de 12 h à 3 h.

Il n'existe aucun angiome ni papillome cutanés.

La gonioscopie gauche ne révèle aucune malformation vasculaire au niveau d'un angle large mais très pigmenté.

La T.A. est à 15,5/8.

La radiologie et l'examen neurologique sont normaux.

L'épreuve d'hyperglycémie provoquée avec glycémie de 0 gr. 92% au départ est normale.

La sérologie est négative.

Il n'est pas conseillé de photocoagulations et le traitement médical paraissant facilement contrôler l'hypertonie oculaire, le malade est réadressé à son médecin traitant.

...

OBSERVATIONS DE TORTUOSITES CONGENITALES DES VAISSEAUX DE LA RETINE

Nous versons maintenant à ce chapitre quatre observations de tortuosité vasculaire de la rétine où l'anastomose contre nature manque. Le contexte malformatif associé mérite d'être souligné et semble justifier les auteurs qui font de ces anomalies une pré-étape des racémoses.

Nous retrouvons ainsi un angiome facial dans le premier cas, un situs inversus, une cardiopathie cyanogène, une anophtalmie et un E.E.G. perturbé dans le deuxième cas, des tracés épileptiques dans le troisième et un faciès mongoloïde dans le dernier.

Quelques détails ophtalmoscopiques sont à relever : chez les deux derniers enfants la tortuosité est telle qu'elle prend à certains endroits une allure hélicoïdale, la gliose de l'un, la dégénérescence maculaire de l'autre sont à noter. Par contre la périphlébite de notre dernier enfant apporte une teinte inflammatoire difficile à expliquer. RENARD dans son rapport à la S.F.O. avait relaté une tortuosité vasculaire en liaison avec une affection O.R.L. et cédant avec elle.

Enfin le pronostic strictement oculaire semble moins bon : glio-exsudation, dégénérescence maculaire, hémorragies rétiniennes, décollement de rétine sont des manifestations inhabituelles dans l'anévrysme cirsoïde et davantage rencontrées dans les angiomatoses.

OBSERVATION Nº 6

(Service du Dr GUILLAUMAT)

Madame GRO... Johanna, 48 ans en 1955,

Est porteuse depuis toujours d'un angiome facial gauche.

En 1946 lors d'une consultation pour réfraction, des vaisseaux très tortueux auraient déjà été constatés sur l'hémi-rétine inférieure gauche. L'oeil droit aurait été normal.

En 1952 hémorragie dans le vitré gauche et décollement de rétine non récupérable. Aucune hypertonie. On constate alors à droite des anomalies vasculaires faites de tortuosités excessives surtout veineuses. Il n'y a ni hémorragie, ni ectasie, ni anastomose artérioveineuse.

En 1954 où elle consulte aux Quinze Vingt, hémorragie dans le vitré droit inférieur. La tortuosité vasculaire s'étend à tous les vaisseaux n'apparaissant qu'à 3 ou 4 D.P. de la papille. Les vaisseaux qui forment à certains endroits un véritable lacis sont plus grêles que de coutume. On ne retrouve toujours pas ni anévrysme ni shunt. Il n'existe pas de dystrophie maculaire. Les tonus sont normaux. L'examen somatique et humoral est négatif mais il n'est pas pratiqué d'artériographie.

Revue un an plus tard, la vision droite est toujours conservée : 10/10. L'ophtalmoscopie est identique et il subsiste quelques flocons hématiques intra-vitréens.

La malade n'a pas été revue depuis.

OBSERVATION Nº 7

(Due à l'obligeance du Dr GUILLAUMAT)

Le Bébé CHA... Philippe, 5 mois,

Est né à terme le 31 Octobre 1963 après une grossesse sans incident (toutefois une soeur ainée avait la rougeole en début de grossesse).

Le bébé est atteint :

- d'une cardiopathie cyanogène avec dextrocardie,
- d'une inversion du tube digestif avec coecum à gauche, estomac et grêle à droite,,

- d'un microorbitisme gauche avec anophtalmie : une petite formation kystique est retrouvée dans la partie nasale supérieure de l'orbite.

Au F.O.D. :

tortuosité généralisée du parcours des vaisseaux sans qu'il ne soit noté ni anastomoses artérioveineuses ni néoformations vasculaires.

l'E.E.G. révèle des signes de souffrance encéphalique intense et généralisée.

OBSERVATION Nº 8

L'enfant BAJ... Gérard, 8 ans,

Est adressé au Dr Guillaumat en Février 1960.

Suivi régulièrement, son ophtalmologiste constate une hypermétrophie gauche progressive associée à des altérations vasculaires du pôle postérieur.

V.O.D. + I 10/10 avec F.O. normal,

V.O.G. + 2,50 4/10.

On est frappé immédiatement à l'ophtalmoscope par l'espect des vaisseaux temporaux :

dès son départ, la veine temporale supérieure se bifurque en deux branches sinueuses, de câlibre sensiblement normal.

La branche inférieure de l'artère temporale supérieure entoure, tel un solénoïde, en passant cinq fois au dessus et en dessous de lui, son satellite veineux. Une fine réaction gliale accompagne l'image pathologique.

Les artérioles et vaisseaux qui descendent vers la macula sont sinueux à l'extrême.

Le couple temporal inférieur est lui aussi pathologique. La veine est légèrement dilatée avec quelques exsudats le long de son trajet. L'artère est très sinueuse et donne des rameaux maculaires au parcours tourmenté.

Toute la région postérieure est luisante et de la papille se détache un voile gris luisant recouvrant la région inter-papillo-maculaire, sans s'avancer dans le vitré, débordant largement en bas vers le champ nasal, rejoignant en haut les fines travées constatées au niveau du solénoïde artériel. Une fois quitté le pôle postérieur, les vaisseaux reprennent une allure coutumière. Aucune altération périphérique n'est décelable.

Hormis une branche artérielle nasale inférieure prise dans le voile glial, les vaisseaux du secteur nasal sont normaux.

Aucun antédédent hérédi taire n'est signalé.

A la radio du crâne; boite crânienne assez distendue avec élargissement des sutures et nombreuses impressions digitiformes.

L'examen neurologique est normal. Il existe des altérations du tracé à l'E.E.G. avec paroxysmes épileptiques mais les anomalies sont probablement en rapport avec l'accouchement au forceps et non liées à l'existence d'un angiome intra-cérébral (Pr. Garcin).

Revu deux ans plus tard, les anomalies vasculaires sont encore plus marquées; il n'est vu aucune hémorragie. La périphérie demeure saine.

OBSERVATION Nº 9

L'enfant LER ... Nadine, 8 ans,

Consulte en Décembre 1965 dans le Service du Dr Guillaumat.

Il y a un an découverte, lors d'un examen systématique, d'une faible acuité droite.

Aucun antécédent héréditaire.

Pendant la grossesse, la mère est en contact avec des rubéoleux. Accouchement difficile par le siège.

A l'âge de 5 mois l'enfant souffre d'une pneumopathie staphylococcique grave.

On est frappé à l'examen par le faciès mongoliforme et adénoïdien de Nadine avec épicanthus discret et hypertélorisme et avec prognathisme de la mâchoire inférieure avec micro-gnathisme. Le développement mental est par contre très satisfaisant.

L'acuité droite est de 2/10 et celle de gauche de 10/10.

Au F.O.D., la papille est floue; tous les vaisseaux sont très sinueux et la plupart possèdent une gaine de périvascularite. La veine temporale inférieure décrit dès son issue papillaire un véritable circuit hélicoïdal. La macula est dégénérative, jaunâtre. Il n'est vu ni shunt, ni hémorragie, ni phakome.

Le F.O.G., papille légèrement floue; même sinuosité vasculaire diffuse mais moins prononcée qu'à droite. La macula est saine.

Aucune anomalie à l'examen radiologique du crâne et les trous optiques ont un calibre habituel. L'absence de troubles neurologiques fait surseoir à une étude angiographique.

Revue en Mars 1966, l'état fonctionnel et ophtalmoscopique de l'enfant demeure identique.

LES ANGIOMATOSES RÉTINIENNES NON TUMORALES

A.- L' ANGIOMATOSE MILIAIRE DE LEBER

Depuis 1915, époque où LEBER la décrit en se référant à treize observations, on appelle ainsi une affection vasculaire de la rétine touchant essentiellement les hommes jeunes et faite de multiples anévrysmes, de taille relativement importante (jusqu'à 4 diamètres vasculaires), rouges vifs, groupés en un secteur localisé de la rétine, apparaissant comme appendus à des terminaisons vasculaires plus ou moins ramifiées. L'origine artérielle ou veineuse est discutée. L'unilatéralité est de règle. Des exsudats petits ou circinés se mèlent au foyer angiomateux. Des hémorragies rétino-vitréennes, une dégénérescence maculaire, un décollement de rétine peuvent compliquer une situation longtemps silencieuse. Les publications sont peu nombreuses : une cinquantaine de cas seulement ont été rapportés.

Rappelons les récents articles de ASHTON et LENGLEY (1951), FREGNAN et FRANCESCHETTI (1957), PRINGLE (1957), MAGGI (1963) et en langue française de PAUFIQUE, RAVAULT, BONNET et ISTRE (1964).

L'étiologie est discutée : LEBER pense qu'un micro-embol cause la rupture de la membrane élastique des petits vaisseaux; pour PAUFIQUE & Coll. : l'affection est congénitale, se rattache au groupe des angiomatoses; l'atmosphère malformative qu'ils retrouvent dans plusieurs de leurs sept observations (plage gliale rétinienne, comitialité, hématuries sans preuve, atrophies optiques, hétérochromie irienne) justifie l'intégration dans le groupe des phakomatoses. L'angiomatose miliaire s'individualise de la rétinite de COATS, pour l'école lyonnaise, par sa focalisation élective, la discrétion des exsudats, son allure moins évolutive, la tendance à l'émorragie dans le vitré. REESE n'admet pas cette distinction et l'angiomatose miliaire n'est pour lui qu'une forme limitée de rétinite de COATS. DOLLFUS (1936) retrouve les angiomes miliaires intriqués dans une rétinite de COATS chez un enfant de cinq ans; GRONVALL (1961) observe chez un enfant de 3 ans une maladie de COATS sur une rétine, une angiomatose miliaire sur l'autre. PAUFIQUE & Coll. retrouvent, dans deux de leurs observations, au sein d'une rétinite de COATS des angiomes miliaires : leurs caractères bien particuliers doivent néanmoins les individualiser. Nous mêmes dans trois de nos observations de rétinite de COATS (Obs. 20 - 26 et 27) avons remarqué des anévrysmes globuleux rouges à centre jeune, appendus à des vaisseaux et répondant aux caractères des angiomes miliaires.

En dehors de ces difficultés diagnostiques d'avec la rétinite de COATS, et que nous rappellerons encore à ce chapitre, il faut éliminer la maladie d'EALES ; sans doute de nombreux angiomes miliaires sont-ils ainsi étiquetés et non à tort, selon DUKE-ELDER, car il s'agit d'un syndrome à étiologies multiples et P. BAILLIART (1953) se pose la question de savoir si certaines formes de maladies d'EALES ne sont pas tout simplement des angiomatoses. En fait l'usage s'entend pour définir sous ce vocable des varicosités veineuses engendrant d'importantes hémorragies dans le vitré, des néo-vascularisations de dérivation très tenues, sinueuses, situées en avant du plan rétinien, supportées par un voile léger de rétinite proliférante ; l'engainement périphlébitique est de règle; la bilatéralitéla plus fréquente; des facteurs inflammatoires, vaso-moteurs, endocriniens ou allergiques peuvent être retrouvés.

Quant aux micro-anévrysmes diabétiques, ils sont bien différents : plus petits, en tête d'épingle, diffus, postérieurs, ponctuant les deux rétines, ils évoluent dans un contexte clinique et biologiques bien défini.

Enfin la distinction doit encore être faite avec l'angiomatose capillaire de REESE qui sera traitée au chapitre suivant.

Nous avons cru reconnaître, en dehors des trois cas de rétinite de COATS pré-cités, une angiomatose miliaire de LEBER dans cinq de nos observations: trois hommes, deux femmes, tous adultes mais l'antériorité des troubles est certaine et ainsi la plus âgée, 53 ans, se plaint de son oeil depuis la fin de son adolescence Dans tous nos cas, les lésions sont localisées en un quadrant rétinien, faites d'anévrysmes appendus, au sein d'exsudats, à des terminaisons vasculaires graciles; toute la rétine restante est indemne. La découverte est due deux fois à des hémorragies rétiniennes, deux fois à des modifications maculaires (plis radiés et exsudats maculaires) et une fois à un examen systématique. Trois fois l'angiomatose est unilatérale mais dans la première observation nous retrouvons à l'oeil opposé un noevo-carcinome choroïdien et des antécédents d'hémorragies dans le vitré et dans le dernier cas un aspect vasculaire en tête de méduse difficile à individualiser du fait du soulèvement.

OBSERVATION Nº 10

Due à l'obligeance du Dr. Guillaumat.

Monsieur HUM... 44 ans,

Depuis 1941, le malade présente annuellement, à l'automne, une hémorragie dans le vitré droit qui régresse chaque fois en 2 mois.

Toutefois, lorsqu'il consulte le Dr Guillaumat le 5 Aout 1954, le problème des anomalies vasculaires est secondaire :

Sa vision droite se trouve réduite avec la correction + 1 à 1/10; derrière des milieux troublés par des floculats sanguins dans le vitré, il existe, outre un réseau admirable pré-papillaire, une énorme poche arrondie temporale inférieure, saillante de + 19 dioptries en son sommet, sans déchirure, avec un double réseau vasculaire superposé ; la transillumination est positive.

Il n'est pas noté de franches anomalies vasculaires sur le reste du champ rétinien.

L'oeil est énucléé et l'histologie confirme le diagnostic de mélanome malin.

Mais l'oeil gauche n'est pas indemne :
l'acuité est de 10/10 avec (100° + 0,50) + 0,50,
le champ visuel est normal,
la tonus oculaire est de 20 mm Hg;
la papille est légèrement foue;
les artères sont un peu irrégulières avec reflets segmentés et signes de Gunn ébauchés (T.A. 17/12);

Les veines temporales, sinueuses, présentent un fin liseré de périphlébite;

La périphérie temporale de 4h est parsemée d'anévrysmes bosselés, satellites des arborisations terminales de la veine temporale inférieure qui s'épuisent d'ailleurs dans une rétine oedèmateuse.

Sept mois plus tard, le sujet était en parfaite santé : l'aspect rétinien gauche était en tout point semblable mais, toutefois, s'était développé en dehors de la macula une circulation, non franchement anastomotique, mais synaptique entre une veinule issue de la veine temporale supérieure et une artériole détachée de l'artère temporale inférieure.

OBSERVATION Nº II

Due à l'obligeance du Dr Guillaumat

Monsieur THO... est âgé de 58 ans en 1961.

En 1931, atrophie optique gauche imputée à une intoxication par sels arsenicaux pentavalents lors d'un traitement pour amibiase intestinale.

En 1957, première hémorragie rétinienne droite vitrée résorbée.

En 1957, le malade consulte plusieurs ophtalmologistes éminents : ils lui font part de l'existence d'une agiomatose rétinienne mais leurs opinions diffèrent quant à l'opportunité d'une diathermo-coagulation préventive. Le petient s'en tient à l'abstention.

En 1960, lors d'un voyage en avion non pressurisé, une hémorragie rétino-vitréenne se déclare ... trois mois seront nécessaires à la résorption.

En Janvier 1961, lorsque le Dr Guillaumat l'examine, l'acuité gauche est réduite à 1/20 par suite d'un scotome central large avec rétrécissement du champ inférieur.

Au F.O.G., atrophie optique avec atrésie vasculaire; quelques gaines de périphlébite encadrent ça et là des veines filiformes. Il n'est pas vu de néoformations vasculaires.

La vision droite est de 10/10 avec + 1,50 :

Au F.O.D., papilles et pôle postérieur sont normaux; quelques reliquats fibrino-hématiques dans le vitré inférieur; sur toute la périphérie et l'équateur temporal supérieur, de nombreuses formations anévrysmales rondes ou fusiformes, au sein d'un semis exsudatif, se détachent de terminaisons vasculaires sinueuses et graciles; quelques hémorragies ponctuent le foyer.

La photo-coagulation de ces lésions menaçantes est vivement conseillée au malade.

OBSERVATION Nº 12

Madame MAN... Jeannine, 37 ans,

consulte en Juin 1962 dans le service du Dr Guillaumat.

Depuis cinq ans, elle se plaint de métamorphopsies gauches; une angiomatose aurait été évoquée.

Il s'agit d'une patiente sans passé médical personnel ni familial et dépourvue de tout angiome cutané.

Son oeil droit est normal.

L'acuité de son oeil gauche n'atteint que 4/10 avec 0 - 0,50 et P4.

L'examen périmétrique objective un déficit central et supéro-nasal.

La tension oculaire est de 12 mm HG.

L'ophtalmoscopie pernet de constater :

des plis radiés maculaires,

une périphérie rétinienne temporale inférieure oedèmateuse sur laquelle s'épuisent des vaisseaux tortueux et ramifiés; de nombreux anévrysmes s'en détachent, globuleux, rouges vifs tranchant sur des zones exsudatives en mottes, éparses.

On pratique, à huit jours d'intervalle, deux séances de photo-coagulations en portant les impacts lumineux depuis la région prééquatoriale jusqu'en périphérie où on termine directement sur les foyers angionateux.

Revue six mois après les marques sont excellentes, des lésions détruites, la rétine asséchée.

OBSERVATION Nº 13

Madale VAI ... Louise, 53 ans,

Est suivie de longue date par un confrère parisien.

Sa vision droite est défectueuse depuis la fin de son adolescence, semble-t-il.

L'interrogatoire ne retrouve rien de notable dans le passé personnel et familial de la patiente.

On ne note aucun angiome cutané.

Divers examens neurologiques, cardio-vasculaires, radiologiques ont été pratiqués par d'autres : ils n'auraient rien montré d'anormal.

Lorsqu'elle est examinée aux Quinze-Vingts "en externe" en Février 1963, son acuité droite n'est que de 1/20

Au F.O.D. émergent d'une papille normale, des vaisseaux temporaux tortueux, de calibre habituel;

mais on est frappé par la présence à I D.P. en dehors de la macula d'une anastomose fine, sinueuse entre une branche de l'artère temporale supérieure et la veine temporale inférieure. Dès cette anastomose la veine s'artérialise, s'engaine d'un manchon de périphlébite, diminue son calibre et s'épuise normalement en périphérie. Quant à l'artère, dès l'anastomose, elle s'engaine d'un manchon de péri-artérite, sa sinuosité s'accentue, son calibre se rétrécit : elle se divise en 2 branches à 5 D.P. de la papille : l'inférieure se termine en périphérie de 10 h en une arborisation gracile rappelant une grappe de raisin dont les grains sont de multiples micro-anévrysmes appendus. Il n'est noté à ce niveau ni hémorragie ni gliose.

Par contre tout le pôle postérieur est recouvert d'exsudats jaunes disséminés en guirlande.

Les vaisseaux nasaux sont simplement un peu tortueux.

Quant à l'oeil gauche, il est strictement normal.

OBSERVATION Nº 14

Monsieur CEN... José, 41 ans,

est hospitalisé aux Quinze-Vingts en Février 1965 pour décollement de rétine gauche (Service du Dr Guillaumat).

A l'examen :

V.O.D. 10/10 avec champ visuel normal;

T.O.D. 14 mm Hg.

F.O.D.,

papille et macula normales;

à 11 h se déploie un bouquet vasculaire constitué par une arborisation de la veine et de l'artère temporale supérieure : entre les ramures, souvent appendues, on observe de nombreuses baies anévrysmales; des exsudats et quelques travées gliales entourent le processus.

Toute la périphérie restante est indemne.

A gauche, vision réduite à la perception lumineuse dans le champ temporal,

T.O.G. 10 mm Hg;

au F.O.G., sur un vaste décollement rétinien temporal, on remarque :

un aspect tourbillonnant en tête de méduse des vaisseaux temporaux supérieurs remontant jusqu'à l'équateur de 12 h;

un trou de petite taille très postérieur sur 11 h et un autre plus important sur 4 h.

Le 19 Février 1965, on procède à la photocoagulation du foyer vasculaire droit de 11 h.

Par suite du siège très postérieur des deux trous rétiniens gauches, on renonce à pratiquer une trappe sclérale et on se contente d'un double plissement scléral avec diathermo-coagulation.

Revu pour la dernière fois en Novembre 1965, l'aspect des photo-coagulations droites est très satisfaisant et l'acuité est conservée à 10/10.

A gauche ne subsiste qu'une vague projection lumineuse bien que derrière un vitré trouble la rétine semble à plat.

B.- L' ANGIOMATOSE CAPILLAIRE DE REESE

En 1951, REESE individualise sur cinq adolescents et adultes jeunes (trois femmes, deux hommes) l'hémangiome capillaire caractérisé par la présence sur le champ rétinien d'un foyer limité, dégénératif, légèrement saillant, fait de multiples petites baies rouges, sphériques, groupées, se détachant sur un fond plus ou moins dégénératif : les vaisseaux qui aboutissent à cette plage vasculaire peuvent être légèrement modifiés dans leur calibre et s'engainer de périphlébite.

WEVE (1960) croit également reconnaître l'affection qu'il traite avec succès par la photocoagulation mais émet des doutes sur son entité et la croit très voisine de l'angiomatose miliaire.

En fait REESE dès 1956 à l'aide de nouvelles données anatomo-cliniques semblent renoncer à cette individualité et en fait des télangiectasies préfigurant une angiomatose de LEBER ou une maladie de COATS, affections qu'il place dans le même cadre nosologique.

L'observation suivante, dont et parce que l'évolution est inconnue, répond sans doute à ce moment là à la description d'une angiomatose capillaire.

OBSERVATION Nº 15

Le jeune BAR... Alain, 13 ans,

consulte en Septembre 1961 aux Quinze-Vingts adressé par son médecin traitant. L'enfant se plaint de mal voir à gauche depuis plusieurs mois.

En effet V.O.G. 6/10,

segment antérieur normal;

au F.O.G. :

papille normale;

le pédicule vasculaire temporal supérieur est plus tortueux que de coutume, et surtout, I, P.D. au dessus de la macula, plusieurs veinules se détachent de la veine pour aboutir à un agglomérat de fines baies capillaires non saillant dans le vitré; ce peloton est également nourri par quelques veinules sinueuses se dégageant du tronc veineux au niveau de la papille. Il n'est vu ni liseré de périphlébite, ni exsudats, ni hémorragies. Le reste du champ rétinien est d'allure saine.

L'oeil droit est indemne.

La cuti est négative.

Les radiographies crâniennes et pulmonaires sont normales et l'E.E.G. également, chez un enfant par ailleurs bien portant et sans antécédents familiaux.

Madame le Docteur Goddé-Jolly conseille de surseoir à la photo-coagulation étant donné la proximité maculaire à condition de s'astreindre à une sruveillance régulière.

C.- L' ANGIOMATOSE HEMORRAGIQUE FAMILIALE DE RENDU-OSLER

La maladie de RENDU-OSLER est une affection rare, dont le caractère héréditaire est retrouvé dans 80% des cas, et caractérisée dans la forme habituelle par de multiples télangiectasies cutanéo-muqueuses largement prédominantes à l'extrémité céphalique. La tendance hémorragique des télangiectasies est remarquable bien qu'il n'existe aucun trouble de la coagulation; des anémies sévères peuvent en résulter.

Les premières descriptions sont, dans le dernier tiers du XIX° siècle, celles de SUTTON (1864), LEGG, O CHIARI, BABBINGTON qui décrivent des "épistaxis héréditaires". RENDU en 1896 puis OSLER (1901) et WEBER (1907) individualisent les caractères cliniques et familiaux de cette affection bien distincte de l'hémophilie. HANES (1909), GOLDSTEIN (1931) la dénomment "télangiectasie héréditaire familiale". Les Modernes (DUVOIR, POLLET & Coll. 1936, CHEVAT, DUPEYRON, MERLEN 1951, MARCHAL & Coll. 1960) soulignent la possibilité d'nagiones viscéraux associés : digestifs, nerveux, pulmonaires et même diaphragmatiques.

L'étude génétique démontre que l'anomalie est transmise selon le mode dominant, des deux sexes étant également atteints (STEPHENS, MARCHAL).

La littérature ophtalmologique est assez pauvre en publications de manifestations oculaires de la maladie de RENDU-OSLER. GJESSING (1916) semble être le premier à publier à ce sujet; des télangiectasies conjonctivo-palpébrales sont rapportées par J. FRANCOIS (1938), MALLNER (1948), WITMER (1951), ORAVISTO (1952), CUENDET et MAGNENAT (1953), CALMETTES, DEODATI et BEC (1958).

Les spectaculaires larmes de sang en sont parfois la manifestation révélatrice.

Les localisations rétiniennes sont des plus rares et en 1953 GUENDET et MAGNNAT n'en retrouvent que huit observations dans la littérature. J. FRANCOIS (1938) dans un cas . palpébro-conjonctival retrouve au F.O.D. des veines turgescentes, sinueuses avec des ectasies localisées et un entortillement des ramifications terminales tandis que l'oeil gauche présente des hémorragies récidivantes dans le vitré; MAMOLI (1938) retrouve au F.O.D. des veines turgescentes, sinueuses avec des ectasies localisées et un entortillement des ramifications terminales tandis que l'oeil gauche présente des hémorragies récidivantes dans le vitré; NAMOLI (1938) retrouve lui un aspect de nodule angiomateux; SERRI (1943) des spirales veineuses, BONNET (1952) des traînées hémorragiques le long d'une veine; LANDAU, NELKEN et DAVIS (1956) examinent vingt-neuf membres d'une même famille sur quatre générations : la maladie de RENDU-OSLER touche onze individus, et sept sujets présentent des lascis télangiectasiques conjonctivaux et deux soeurs de 18 à 15 ans ont des veines rétiniennes sinueuses avec ectasies variqueuses. LEXPERT (1957) observe dans un cas des houppes vasculaires hémorragiques grenues et dans un autre des hémorragies arrondies près des vaisseaux; ces anomalies se situent dans un contexte anémique et rétrocèdent avec sa correction.

Ces aspects hémorragiques disséminés en flammèches et en houppes, fusant dans le vitré sont rapportés par LATOUR et CARRION (1945), JIMENEZ DIAZ (1951), et INIGO (1951); GUTZEIT et HOFFMANN (1959) notent un aspect d'anastomose artério-veineuse. Une dégénérescence colloïde, faite de petits placards blanchâtres et jaunâtres isolés ou agglomérés souvent dénommés druses de la lame vitrée, a été rapportée par CUENDET et MAGNENAT, CALMETTES et DEODATI (1958), posant des problèmes avec certaines élastoses.

LEXPERT, RAVAULT et BONAMOUR (1959) rassemblent en trois catégories les diverses manifestations rétiniennes. Les premières, peu spécifiques, semblent davantage être le résultat d'une rétinopathie anémique avec hémorragies laquées ou striées. Les secondes paraissent davantage liées à la tare : ce sont des télangiectasies, des houppes vasculaires, des varicosités veineuses, des tortuosités. Enfin les dégénérescences colloïdes seraient pour CUENDET et MAGNENAT l'expression d'une anoxémie rétinienne consécutive à l'anémie, pour CALMETTES la conséquence d'une dégénérescence des fibres élastiques artériolaires au niveau des artérioles choroïdiennnes et de la lame vitrée de Bruchs.

LEBAS résume d'après des biopsies cutanéo-muqueuses l'histopathogénie; soit anomalie de développement des capillaires avec aplasie du tissu élastique et musculaire; soit dégénérescence de l'élément conjonctif du stroma inter-vasculaire permettant l'ectasie des vaisseaux Le microscope, en tous cas, découvre des nodules de vaisseaux très dilatés, à parois amincies réduites à l'endothélium.

L'angiomatose hémorragique familiale est rattachée au groupe des phakomatoses par JUNIUS, RENARD, INIGO, KISSEL.

Le problème diagnostique, vu le caractère aspécifique des lésions rétiniennes, ne peut être résolu que par le contexte clinique; dès la fin de l'adolescence, des télangiectasies cutanées hémorragiques, des épistaxis, des hémorragies viscérales surviennent à un rythme variable mais qui peut fort bien entrainer des anémies sévères; l'absence de tout désordre majeur de l'hémostase et de la coagulation est obligatoire;enfin des antécédents familiaux assurent le diagnostic.

Nous avons réuni deux observations d'angiomatose rétinienne évoluant dans un contexte de maladie de RENDU-OSLER; une mère et sa fille ; la Grand-Mère présenterait également des altérations rétiniennes télangiectasiques; la mère n'est vue qu'à un stade tardif; des hémorragies ont déjà entrainé la perte de l'oeil droit; l'oeil gauche présente un tableau de maladie d'EALES où transparait des formations capillaires en houppe étoilée : elles constituent probablement le point de départ de l'évolution car une formation toute semblable, et actuellement silencieuse, est retrouvée chez la fille.

Des épistaxis, des métrorragies obligeant à l'hystérectomie, des angiomes stellaires cutanés, l'absence de trouble de l'hémocoagulation (signalons toutefois un signe du lacet positif), quelques lésions cutanées et rétiniennes mineures et surtout des épistaxis à répétition chez la fille, rendent plus que probable le diagnostic de maladie de RENDU-OSLER.

Soulignons, dès à présent, le beau résultat obtenu par la photocoagulation.

OBSERVATION Nº 16

Madame BRE... Colette, née en 1913,

Est confiée au Dr. Guillaumat le 27 Avril 1959 par son médecin traitant.

La longue histoire oculaire de cette malade débute en 1955 par une hémorragie rétino-vitréenne gauche.

Au cours de l'année 1956, les hémorragies récidivent tant à droite qu'à gauche. Elles proviennent de houppes vasculaires néoformées, développées à l'équateur aux dépens de veines sinueuses et souvent engainées de périphlébite. Les investigations cliniques et paracliniques n'apportent aucune notion étiologique. Le traitement symptomatique (calcium - Rutine - Vitamine K) échoue; les hémorragies récidivent mensuellement ... la malade effectue une cure héliothérapique qui se prolongera 25 mois.

Arrivée avec V.O.D. 4/10 et V.O.G. 10/10 ... La malade abandonne la cure avec une simple projection lumineuse O.D. et O.G.

Les enquêtes étiologiques poursuivies demeurent infructueuses.

Toutefois une micropolyadénopathie cervicale s'est développée : une ponction ganglionnaire pratiquée en Janvier 1959 ramène du B.K.

Enfin, une étiologie apparait ... le traitement anti-tuberculeux (Rimifon-Streptomycine) amène la régression de cette adénopathies sans que les hémorragies rétino-vitréennes cessent.

La malade s'achemine vers la cécité lorsque la photocoagulation fait son entrée dans l'arsenal thérapeutique.

Quand le Dr Guillaumat examine Madame BRE... le 27 Avril 1959, la vision droite se réduit à la simple perception lumineuse depuis un an. Un hématome vitréen prohibe toute observation chorio-rétinienne.

Le tracé de l'E.R.G. droit pratiqué plus tard en Mai 1960 est éteint.

Une cataracte pathologique va se développer par la suite, la projection lumineuse se détériorer et signer la perte fonctionnelle de ce globe, malgré une tentative de récupération par injection de vitré lyophilisé le 31 Mai 1960.

A gauche, acuité de 7/10 et P_2 déformée par des métamorphopsies.

A l'examen périmétrique, encoche médiane supérieure et temporale inférieure sur les isoptères IV/I et III/I et petit déficit cœco-central au II/I.

Au biomicroscope, segment antérieur normal mais Tyndall hématique du vitré antérieur.

Tension oculaire normale.

Au F.O., à travers un vitré encombré de flocons fibrino-hématiques, on est frappé par la présence de nombreuses petites hémorragies et de dizaines d'angiomes capillaires éparpillés sur le champ rétinien nasal supérieur,

par l'engainement périphlébitique à l'équateur de la plupart des veines surtout les nasales supérieures,

par la présence d'un voile fenêtré de rétinite proliférante en avant de la papille,

par l'aspect luisant avec plis radiés de l'aire maculaire.

Les lésions les plus menaçantes siègent, à 4 D.P. de la papille, sur 10 h : là où la veine nasale supérieure, sinueuse mais de calibre habituel, se coude brusquement avec une traînée de rétinite proliférante et aboutit à une zone hémorragique où transparait une malformation vasculaire étoilée. On retrouve également un aspect similaire sur 3 h, mais moins marqué, Une hémorragie rétino-vitréenne masque la périphérie de 6h.

A l'interrogatoire, on apprend qu'à 20 ans la malade a présenté des épistaxis à répétition, ayant nécessité un traitement d'urgence, qu'à 29 ans des méno-métrorragies abondantes obligent les chirurgiens à recourir à une hystérectomie.

De plus, l'ophtalmologiste traitant de cette malade découvre, à cette époque, chez la mère des lésions vasculaires discrètes mais assez semblables, ce qui l'amène à examiner les deux sœurs de Madame BRE..., indemnes et sa fille qui se révèle atteinte et qu'il nous adresse (cf. observation suivante).

Notons l'absence de toute consanguinité chez les Parents.

On retient également chez Madame BRE ... la présence de multiples petits angiomes stellaires cutanés disséminés, une fragilité capillaire objectivée par un signe du lacet positif et une tendance à l'ecchymose spontanée.

T.A. : 15/8.

La malade est alors hospitalisée avec sa fille, du 10 au 25 Mai, dans le service du Dr. SIGUIER. Les examens pratiqués révèlent :

Urémie : 0,28 gr.

Glycémie, 0,95 gr. avec épreuve d'hyperglycémie provoquée normale,

Cholestérolémie, 1,80 gr.

V.S. 10 - 28-90,

N.F.S. H 4.240.000, L : 5.400 (avec P.N. 65%, P.E. 1%, L. 30 %, M. 4 %,)

plaquettes : 330,000 par mm3.

Rétraction du caillot, étude du complexe prothrombique, dosage de la prothrombine et étude de la consommation de prothrobine,

tolérance à l'héparine,

électrophorèse du sérum sont strictement normaux.

L'étude des séro-agglutinations aux Rickettsies, Leptospires et toxoplasmes est négative.

Le Dr. Siguier confirme, en nous réadressant la patiente, le diagnostic de maladie de RENDU-OSIE R .

La première séance de photocoagulations a lieu le 18 Juin 1959,

elle cerne au plus près la zone angiomateuse de 10h sans la frapper directement.

Dans les jours sui suivent, grosse hémorragie superficielle vite résorbée.

Le 26 Juin 1959, deuxième séance :

les impacts frappent la veine nasale supérieure alimentant la zone pathologique, un peu en arrière de cette même zone et des phtocoagulations précédentes.

A l'examen du 16 Juillet 1959 :

V.O.G. 7/10 avec + I,

des coagulations bien pigmentées,

une hémorragie au niveau de l'angiome.

Jusqu'en Mai 1960, aucune hémorragie n'est signalée, V.O.G. 9/10.

Le 9 Mai 1960, en une troisième séance on photocoagule

la coudée de rétinite proliférante située en dessous de l'ancien foyer de 10h, qui a pris un aspect asséché et bien pigmenté.

Cette même traînée proliférante est illuminée de nouveau le 16 Juin 1960 (quatrième séance) en même temps qu'on photocoagule la petite zone angiomateuse de 3h déjà signalée.

Le 12 Juin 1961,

soit un an plus tard, aucune nouvelle hémorragie rétino-vitréenne n'est à signaler, on s'attaque à un petit foyer de rétinite proliférante situé à 4 D.P. de la papille sur le méridien de 2h (cinquième séance).

Ce même foyer insuffisamment contrôlé est repris le 5 Juillet 1963 (sixième séance).

Le 29 Mai 1964,

toujours à partir de ce foyer temporal, survenue d'une hémorragie limitée. Un traitement à la prednisone semble avoir un effet favorable.

Le 28 Aout 1964, septième séance,

photocoagulation de ce foyer d'où était partie l'hémorragie.

Au dernier examen du 15 Octobre 1965,

V.O.G. 8/10;

Champ visuel bien conservé avec encoche temporale inférieure,

aplanotension 15 mm Hg;

les Foyers de 10h et 3 h sont bien pigmentés.

Pas de nouvelle hémorragie.

Le foyer de rétinite proliférante le long des vaisseaux temporaux supérieurs est bien fixé mais demeure à surveiller.

OBSERVATION Nº 17

Mademoiselle BRE... Renée, née en 1933,

Est la fille unique de la précédente; depuis l'adolescence elle est sujette à des épistaxis quasi hebdomadaires qui ont cessé depuis une cautérisation effectuée en Janvier 1966.

La découverte d'anomalies vasculaires chez la grand-mère, l'histoire de sa mère, ont amené le Dr. Pruvost à l'examiner systématiquement, en Avril 1959, à découvrir des lésions heureusement encore discrètes et à l'adresser au Dr. Guillaumat.

A l'examen de Mai 1959 :

V.O.D. et V.O.G. 10/10.

C.V.D. et C.V.G. normaux.

Au F.O.D. : deux branches de la veine temporale supérieure présentent à l'équateur un fin liseré de périphlébite Il existe sur le méridien de 1h, en périphérie, une petite houppe vasculaire.

Au F.O.G. : on observe, à 2 D.P. de la papille, un foyer supra maculaire pigmenté de chorio-rétinite ancienne. On note un peu au-dessus de ce foyer une houppe exsudative pré-rétinienne.

L'examen cutané relève :

un noevus pigmenté derrière l'oreille gauche et un autre sous l'aisselle gauche,

un angiome stellaire sur le bout du nez,

quelques taches rubis thoraco-abdominales.

Elle sera hospitalisée avec sa mère, du 10 au 25 Mai 1959, dans le Service du Dr. Siguier.

Les examens humoraux donnent alors :

urénie 0,27,

glycémie 0,96,

V.S. 8-20-61,

T.S. 2 1/2 , T.C. 9'

N.F.S. : H, 4.300.000, L. 6.000 (avec P.N.69%, L.15%, M.16%) Plaquettes 280.000 par mm3, rétraction du caillot normal, étude de complexe prothrombique normal,

Les examens radiographiques du crâne et du poumon sont également normaux;

La cuti-réaction est négative.

Mademoiselle BRE... demeure sous surveillance; revue en Octobre 1966, l'aspect ophtalmoscopique s'avère sans changement.

D.- L' ANGIOMATOSE HEMORRAGIQUE EXSUDATIVE EXTERNE DE COATS

COATS, en 1908 et en 1912, décrit trois variétés de rétinite : une première qu'il nomme "hémorragique externe" dont le primum movens serait une hémorragie dans les couches externes de la rétine, une deuxième qu'il appelle "exsudative externe" dont le point de départ serait toujours une hémorragie des couches externes mais fusant vers les espaces sous rétiniens d'où l'aspect exsudatif et pseudo-inflammatoire. La troisième variété a été reconnue par la suite comme appartenant aux angiomatoses de Von HIPPEL.

COATS énumère ainsi les caractères cliniques de ses deux variétés de rétinite : présence au fond d'oeil de grosses masses exsudatives blanches, jaunâtres, fréquemment accompagnées d'hémorragies de petites dimensions et de cristaux de cholestérine groupés; présence d'anomalies vasculaires à type de tortuosités, d'expansions fusiformes et globulaires, de boucles, de paquets angiomateux d'aspect glomérulaire; ces lésions essentiellement unilatérales peuvent provoquer la perte du globe par décollement de rétine, cataracte secondaire ou hypertonie irréductible; l'affection frappe des sujets jeunes, surtout de sexe masculin; aucune relation avec une affection connue ne peut être établie.

L'essentiel de ces propositions demeure actuel et il nous a permis de reconnaître, dans notre série d'observations, douze cas de rétinite exsudative hémorragique externe.

Il est difficile de saisir l'aspect ophtalmoscopique inital de la maladie, pour notre part, nous avons toujours eu affaire à des lésions bien installées; pour REESE, avec documents iconographiques à l'appui, la lésion initiale est constituée par ce qu'il dénomme "télangiectasie" : elle se compose de nombreux et tous petits anévrysmes sphériques rouges, à contours nets et rassemblés en un foyer bien limité et légèrement saillant. Elle apparait avant toute modification des vaisseaux, avant toute exsudation, son siège de prédilection est la périphérie rétinienne. A partir de ce tableau initial, REESE, dans trois observations privilégiées, peut suivre la constitution graduelle de l'affection et effectuer un examen histologique. IMRE (1962) énucléa l'oeil droit d'une fillette de 13 ans perdu, par décollement de rétine et hypertonie; six ans plus tard, il perçoit sur l'oeil restant un foyer télangiectasique avec déjà une discrète note exsudative et il voit se succéder les principales étapes évolutives de la maladie jusqu'à la perte de la vision.

Car rapidement aux télangiectasies, d'autres modifications succèdent; les vaisseaux du voisinage s'insinuent, s'ectasient, se ramassent en paquet glomérulaire, s'anastomosent entre eux; aux petits globules rouges font place de véritables anévrysmes miliaires ou sphériques; d'autres foyers télangiectasiques tout près ou à distance se constituent; au sein et autour de ces plages surgissent des exsudats disposés en guirlandes ou en nappes ou en semis, des conglomérats très réfringents, cristallins.

Parallèlement un oedème maculaire s'installe rapidement suivi par une exsudation en placard, souvent pseudo-tumorale, soulevant les vaisseaux, à contours polycycliques avec la bordure extrême fréquemment festonnée, tantôt dense, mononorphe, d'autres fois tachetées d'anévrysmes, d'hémorragies. Le retentissement visuel est important. Les complications sont inéluctables : hémorragies rétiniennes fusant rarement dans le vitré ; décollement de rétine d'abord partiel, souvent de teinte sombre, grisâtre ou verdâtre, probablement par accumulation de pigments hmématiques, puis décollement total; des phénomènes inflammatoires, des dérèglements tensionnels, l'opacification cristallinienne signent la déchéance du globe et, surtout si l'enfant est très jeune, tout peut n'être constaté qu'à ce tardif stade faisant poser le diagnostic de pseudo-glione.

GOMEZ MORALES (1965) propose de graduer en cinq étapes l'évolution de la maladie :

1.- anomalies vasculaires et exsudations localisées;

2.- exsudation massive;

3.- décollement de rétine partiel;

4.- décollement de rétine total;

5.- rétine décollée et complications terminales : iritis, hypertonie, cataracte.

L'évolution ne s'effectue pas toujours d'un seul tenant et si des formes évoluent rapidement, d'autres par contre avancent par poussées entre coupées de rémissions plus ou moins longues. C'est ainsi que si l'on compare nos deux premières observations, voilà deux enfants de même âge, présentant un tableau de rétinite de COATS à peu près similaire et non traité: tous deux sont revus après un intervalle de deux ans : le premier aura développé un décollement de rétine; rien apparemment n'a changé dans le second cas. C'est ainsi que d'authentiques stabilisations spontanées sont décrites toujours, il est vrai, à la merçi d'une reprise ultérieure; GOMEZ MORALES constate dix cas inévolutifs, avec un recul de cinq ans, sur vingt deux cas non traités : ce dernier auteur pense que la profusion des anomalies vasculaires permet de préjuger de l'allure évolutive. REESE souligne même la possibilité de régressions spontanées et cite une observation de FRIEDENWALD où la plage maculaire exsudative saille de 8 dioptries en 1914; en 1929 la régression est telle qu'il ne subsiste au pôle postérieur qu'un remaniement pigmenté ... et qu'elle durera jusqu'en 1952, époque où survient une abondante hémorragie dans le vitré.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE
ET ETIO-PATHOGENIE

La rétinite de COATS considérée comme maladie vasculaire possède de nombreux défenseurs; mais certains observateurs émettent une opinion un peu différente : pour LEBER et Von HIPPEL, lés lésions sont d'abord inflammatoires et exsudatives et précèdent les modifications vasculaires; BELZ et COUADAU (1948) SCUDERI (1951) en font une angéïte, l'origine tuberculeuse en est possible; J.P. FRANCOIS, RABEY et Coll. (1956), pour lesquels il s'agit bien d'une angiomatose, font une étude histo-pathologique d'un cas où la toxoplamose peut être incriminée, MAWAS pense que le point de départ est choroïdien, WOLFF (1949) considère le "COATS" comme une choroïdite exsudative avec lésions rétiniennes; DUKE-ELDER ne considère pas cette rétinite comme une entité clinique mais comme appartenant à une catégorie d'affections dont le principal lien est une exsudation massive entre rétine et choroïde et il groupe avec la rétinite hémorragique et exsudative externe, la rétinite dégénérative sérofibrineuse de LEBER, l'angiomatose de Von HIPPEL, la dégénérescence rétinienne avec anévrysmes multiples de LEBER, la choroïdite sénile exsudative qui ne serait autre qu'une forme sénile du "COATS", les hémorragies sous rétiniennes traumatiques du nouveau-né. Enfin des troubles du métabolisme des mucopolysaccharides et des lipoprotéines ont été invoqués, ils expliquent mal l'unilatéralité quasi-exclusive; Pour WOOGS et DUKE la précipitation du cholestérol serait due à un facteur tissulaire inconnu, peut-être un muccopolysaccharide de l'épithélium.

COATS soutenait la dualité de ses deux variétés; pour IDA MANN, POYALES, MARIN AMAT (1945), BEAUVIEUX (1946), BONNET et BIGONNET (1949) la rétinite de COATS est bien une angiomatose, ELWYNN (1940) écrit que l'altération fondamentale est une télangiectasie : elle est localisée, intéresse les petits vaisseaux, conduit à la formation d'anévrysmes miliaires et à la dilatation des capillaires, une transudation et des hémorragies s'ensuivent : c'est déjà le schéma de REESE. HERVOUET (1954) émet la même opinion. JUNIUS (1934) rapproche l'affection des télangiectasies familiales héréditaires; CORREA-MAYER pense à une lésion embryonnaire; IMRE, qui s'en tient à la thèse vasculaire, constate des flambées évolutives entrainées par une cure d'A.C.T.H. et recherche un dysfonctionnement hypophyso-surrénalien : il le trouve dans quatre cas. BRINI note que les anomalies vasculaires, à distance de l'exsudation et avant que celle-ci ne les englobe, font penser que cliniquement les altérations vasculaires précèdent la gliose et que ce phénomène n'est pas sans rappeler l'angiomatose de Von HIPPEL où l'exsudation est manifestement secondaire aux désordres vasculaires. Enfin, argument thérapeutique en faveur de la thèse vasculaire : rejoignant les constatations de BRINI, pour lequel il faut détruire les micro-anévrysmes sans se préoccuper des exsudats, MEYER SCHWICKERATH (1959), chez un garçon de 4 ans qui présente une exsudation maculaire et un foyer anévrysmale périphérique, ne photocoagule que la plage vasculaire périphérique : dix huit mois plus tard, les exsudats ont totalement disparu et la vision, auparavant réduite à une simple perception des mouvements de la main, remonte à 5/35.

L'étude histopathologique concerne évidemment des formes très évoluées où on retrouve, entre rétine et choroïde, les masses exsudatives, faites d'un amas de fibrine et de cholestérol, amas organisé et encapsulé par suite de la réaction du tissu environnant; on y observe également des cellules dégénérées, de phagocytes, des globules rouges et des grandes cellules "les cellules fantômes" dont la signification varie selon les auteurs : leucocytes pour COATS, cellules de l'épithélium pigmentaire pour LEBER et J. FRANCOIS, histiocytes pour MARSHALL-MACHAELSON (1933); les couches externes de la rétine jusqu'à la granuleuse externe sont détruites et la prolifération gliale est d'importance.

L'analyse des vaisseaux est particulièrement intéressante : déjà en 1921, RADOS pense qu'une hyalinisation précoce des parois des vaisseaux, suivie d'oblitération, serait à la base de l'affection. Les travaux de REESE (1956) représentent une étape importante; il emploie dans ses colorations la réaction de SCHIFF après traitement à l'acide périodique et met ainsi en évidence des anomalies vasculaires qui, sinon, passeraient inaperçues. Il croit ainsi voir la lésion initiale constituée en un épaississement considérable de la memorane basale de l'endothélium qui prolifère jusqu'à oblitérer totalement la lumière du vaisseau. BRINI, utilisant le même artifice de préparation, au sein d'une masse hyaline retrouve un vaisseau altéré par un dépôt de polysaccharides oblitérant sa lumière. IMRE retrouve des lésions similaires et note la discrétion des infiltration lymphocytaires et uniquement en des formes très évoluées ... ce qui rend peu plausible l'hypothèse inflammatoire. Pour BERG(1919) le schéma histo-évolutif s'effectuerait ainsi : prolifération endothéliale, destruction de la paroi et anévrysme, hyalinisation, thrombose, disparition de la lumière, formation des plages hyalines.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Pour REESE, la découverte d'une télangiectasie ne signifie pas inévitablement rétinite de COATS; elle peut rester statique, donner lieu à des hémorragies sans autres modifications sérieuses, évoluer en angiomes capillaires, en angiomatose miliaire ou en authentique maladie de COATS. Elle prend une grande signification si on la découvre sur la rétine adelphe d'un oeil déjà porteur d'une rétinite hémorragique externe. Elle a été également décrite dans les rares formes rétiniennes de la maladie de RENDU-OSLER; ORAVISTO(1952) présente même un patient atteint de rétinite de COATS sujet à des épistaxis à répétitions et porteur de télangiectasies du visage. Enfin les télangiectasies comme les anévrysmes miliaires semblent bien répondre au même mécanisme d'occlusion surtout veineuse que l'on peut retrouver dans certains processus athéroscléreux ou dans la survenue de micro-anévrysmes diabétiques. Un peu plus tard, le diagnostic ne se pose guère, en fait, qu'avec l'angiomatose miliaire de LEBER : ici le sujet est un adulte jeune, les anévrysmes sont groupés en un seul foyer s'entourant d'exsudats, l'exsudation maculaire fait défaut; des hémorragies dans le vitré, un décollement de rétine peuvent compliquer une évolution longtemps silencieuse, L'affection est distincte du "COATS" pour PAUFIQUE, RAVAULT, BONNET et ISTRE (1964) surtout par sa focalisation élective et sa tendance à l'hémorragie dans le vitré; elle ne constitue pas pour REESE une entité distincte.

Nous évoquons au chapitre consacré à l'angiomatose de Von HIPPEL les difficultés diagnostiques soulevées par certaines formes tumorales de rétinite de COATS et certaines formes remaniées d'hémangioblastomes. Nous rappelons que plaident en faveur de COATS, le jeune âge sans hérédité, l'unilatéralité de l'atteinte, la présence élective d'anévrysmes, le manque d'autres localisations angiomateuses.

Au stade des complications, pour REESE, tout décollement de rétine bulleux, à reflet gris-verdâtre, survenant chez un sujet jeune, doit être examiné attentivement à la découverte d'anomalies vasculaires car ce type de décollement lui apparait comme très significatif de la maladie de COATS.

Au stade terminal, se pose le diagnostic étiologique d'un pseudo-gliome, renseignement fourni seulement après énucléation, et ce peut être outre un "COATS" évolué, une dysplasie rétinienne, une persistance du vitré primitif, une fibroplasie rétro-lentale, un décollement inflammatoire, une organisation vitréenne par hémorragie ou inflammation, un diktyome, une angiomatose de Von HIPPEL.

OBSERVATIONS DES RETINITES DE COATS

Nous avons donc rassemblé douze observations qui nous paraissent répondre aux descriptions initiales de COATS. L'ordre de présentation est choisi selon l'âge du sujet lors de sa première consultation aux Quinze-Vingts. La moyenne d'âge de constatation des troubles dans notre série est de 9 ans; sur les 46 cas de COATS, la moyenne s'élevait à 16 ans; GOMEZ MORALES réunit, dans une publication de 1965, 51 cas indiscutables, la moyenne d'âge à la première consultation est de 8 ans. La rétinite de COATS est donc bien une affection de l'enfant ou du jeune adolescent; chez les plus âgés de ceux que nous présentons, l'interrogatoire retrouve toujours une notion d'antériorité des troubles bien prononcée : c'est ainsi que Jean-Jacques D... (observ. N° 27) a 13 ans lorsque nous l'examinons, mais cinq ans auparavant un clinicien décèle une exsudation maculaire dense; Gilbert M... (obs. N° 28) à lui 14 ans et il s'agit d'un stade ultime et trois ans auparavant la vision est déjà compromise; le plus âgé de notre dossier a 20 ans (obs. N° 21) mais lui-même affirme avoir toujours eu une vision gauche défectueuse.

Avons nous pu résoudre le dilemne angiomatose ou maladie inflammatoire ? Dans aucune de ces observations nous n'avons pu établir une relation sure avec une autre affection déterminée : ainsi la toxoplasmose a été recherchée dans sept cas : cinq fois les tests étaient négatifs, une fois ils étaient positifs à un taux non significatif, une autre fois (cf. Obs. n° 4) la situation est plus complexe : l'enfant présente une cicatrice atropho-pigmentée rappelant un foyer ancien de choroïdite toxoplasmique; ce placard semble avoir été isolé pendant longtemps pour se perdre ensuite dans un tableau de rétinite hémorragique bilatérale; en Mars 1961, la réaction de Sabin chez cet enfant est strictement négative; cette même réaction pratiquée dans les mêmes conditions (Dr. Desmonts) en Janvier 1963 se révèle fortement positive (1/2000). Le Dr Desmonts conclut à une infestation survenant au cours de l'évolution d'une rétinite mais sans relation avec elle. Pratiquée chez la soeur également atteinte de la même rétinite, la réaction se révèle négative.

La périphlébite associée aux désordres vasculaires constituait un argument pour BELZ et COUADAU en faveur de la théorie inflammatoire : ces auteurs la retrouvaient même sur l'oeil adelphe et totalement isolée; cinq fois l'observateur la retrouve dans notre série; elle est toujours discrète, uniquement située en plein foyer angiomateux évolutif, mais une fois (Cf. Obs.N°21), les manchons de vascularite engaînent les vaisseaux d'un secteur épargné par le processus : ce cas est toutefois très évolué avec hémi-décollement inférieur.

L'inondation vitréenne dans les rétinites de COATS est rare; ce fait souligné par PAUFIQUE, RAVAULT & Coll. peut-il constituer un argument ? Nous même faisons la même constatation; nous n'avons consigné aucune hémorragie du vitré dans notre série, tout au plus avons nous observé quelques hémorragies rétiniennes de surface et celles-ci toujours bien limitées par rapport aux désordres vasculaires. Ce fait s'explique certainement par le siège profond, au niveau des couches rétiniennes externes, du processus pathologique; ce même niveau de l'atteinte lésionnelle rend compte de la fréquence des décollements de la rétine (nous les retrouvons quatre fois) et de son reflet gris verdâtre par accumulation de pigments hématiques sur lequel REESE insiste. Au lieu d'inonder le vitré, la rétinite de COATS inonde les espaces sous rétiniens. C'est également ce phénomène qui permet à BONNET d'expliquer ce placard maculaire polycyclique si caractéristique, pseudo-tumoral, à centre sombre et saillant, à bords dégradés, que nous retrouvons dans la plupart de nos observations. "Tout se passe" écrit BONNET "comme si l'hémorragie, située dans les couches sous rétiniennes, soulevait en dôme la rétine, chassant les exsudats vers la périphérie".

Les diverses études attachées aux différentes angiomatoses ont mis l'accent sur la fréquence des malformations associées : chez des sujets porteurs de rétinite de COATS, MYLIUS (1935) retrouve des télangiectasies thoraciques et sous unguéales, SPEDAVECCHIA (1939), des télangiectasies de la peau, REESE un angiome palpébral controlatéral et des télangiectasies conjonctivales au niveau de l'oeil atteint; nous mêmes retrouvons un angiome de la région sacrée (obs. 18), un angiome de la paupière inférieure omolatérale (obs. 21), un angiome de la hanche (obs. 22); nous retrouvons même des anomalies constitutionnelles davantage appropriées aux grandes phakomatoses : spina bifida et anomalies électro-encéphalographiques non expliquées dans l'obs. 20; hypospadias et retard psychomoteur dans l'obs. 23; hypotrophie ponduro-staturale et retard mental dans les Obs. 25 et 26; épilepsie avec artériographie cérébrale normale dans l'obs. 28. Nous avons également pratiqué une artériographie de principe devant l'aspect rétinien très malformatif de l'obs. 27 : aucune anomalie n'a été objectivée.

On note donc qu'il règne une atmosphère malformative dans certains de nos cas mais elle n'a nullement cette rigueur systématisée des grandes angiomatoses neuro-encéphalo-cutanées.

OBSERVATION Nº 18

L'enfant RAN... Anne, 5 ans 1/2,

est régulièrement suivie et traitée depuis 1955 par des confrères de province.

Aucune étiologie précise n'a jamais pu être mise en évidence par les investigations para-cliniques.

C'est une enfant au développement psycho-moteur satisfaisant mais qui présente un large angiome cutané de la région sacrée.

Examinée par le Dr Guillaumat en Mai 1957, elle présente à droite :

une acuité de 1/20

avec au F.O. une papille un peu congestive,

un placard exsudatif maculaire dense, gris jaunâtre, saillant, entouré d'exsudats en guirlande.

Enfin à l'équateur de 8h-10h au milieu d'une nappe d'exsudats siège un foyer de vaisseaux boudinés et de formations anévrysmales.

En Mars 1959, l'enfant présente un décollement de rétine temporal inférieur très mobile et très soulevé dont la pente supérieure est sillonnée par les vaisseaux angiomateux. Le pôle postérieure conserve les mêmes caractères que ceux décrits plus haut.

Une résection sclérale est conseillée.

L'oeil gauche reste totalement indemne.

EN CONCLUSION :

Placard central exsudatif en dégradé avec foyer angiomateux équatorial évoluant en quatre ans vers un décollement de rétine.

OBSERVATION Nº 19

L'enfant GRA... Georges, 6 ans,

consulte en Juillet 1963 dans le Service du Dr Guillaumat : il verrait mal de son oeil droit depuis un an.

L'enfant est bien portant et aucune maladie infectieuse récente n'est survenue; pas de lésions oculaires connues chez les ascendants.

L'acuité droite n'atteint qu' 1/20; le segment antérieur est normal.

Au F.O.D. on est frappé par une vaste plage exsudative jaunâtre, arrondie, couverte de quelques vaisseaux ectasiques et de fines hémorragies, recouvrant tout l'aire maculaire : deux exsudats très réfringents bordent le pôle supérieur de ce placard. On retrouve également des baies anévrysmales dans la région interpapillo-maculaire et dans la région équatoriale de 10h.

L'oeil gauche est normal.

L'hémogramme et les diverses études de la coagulation sont normaux.

Cuti et intra-dermo réaction à la tuberculine sont négatives.

Il en est de même de la réaction de BORDET-WASSERMANN et des séro-diagnostics de la toxoplasmose, des rickettsioses et des leptospiroses.

L'enfant a été revu en Avril 1965; l'affection parait actuellement stabilisée.

EN CONCLUSION :

Exsudations postérieure avec cristaux de cholestérine et deux foyers vasculaires, l'un équatorial, l'autre interpapillo-maculaire. La photo-coagulation du foyer de 10h doit être à envisager; celle du foyer inter-papillo-maculaire reste délicate. Peu d'évolution en deux ans.

OBSERVATION Nº 20

L'enfant LEB... Jean-Claude, né en 1955,

est adressé au Dr Guillaumat en Janvier 1962;

Jean-Claude voit mal de son oeil droit (acuité d'1/20) depuis l'âge de 3 ans;

Le secteur nasal de son champ visuel est rétréci et il existe un large scotome central.

Au F.O. se déploie une surabondance d'anomalies :

La papille est normale.

L'aire maculaire est occupée par une formation kystique arrondie à limite nette, saillant de 2 D.P., lisse, blanc bleutée, reposant sur un placard exsudatif jaunâtre, dense, à bord irrégulier. L'ensemble est abordé en haut et en bas par de fins vaisseaux qui montent sur le kyste en s'y épuisant.

Un riche semis exsudatif ponctue la rétine temporale supérieure contigue à l'aire maculaire.

De plus toute la périphérie temporale, de 6h30 à 11h, est envahie par un placard crayeux dense, homogène sur lequel les vaisseaux s'étrésient, se boudinnent, s'ectasient en donnant en plein parcours des petites baies rouges arrondies.

La périphérie nasale est indemne.

L'oeil gauche est tout à fait normal.

Aucune notion hérédo-familiale n'est retrouvée.

L'enfant est bien portant.

L'enquête séro-humorale est négative; la cutiréaction aussi; l'examen neuro-psychologique et les clichés crâniens également. Toutefois dans la région coccygienne, de part et d'autre de la ligne médiane on palpe une dépression symétrique et une graphie de la colonne vertébrale confirme la présence d'une Spina bifida au niveau de L_5 S_1. Enfin la présence d'anomalies électriques fronto-rolandiques droites (quelques rythmes delta) ne semblent pas motiver une artériographie carotidienne vue leur discrétion.

Etant donné l'étendue des lésions, leur densité masquant l'écran pigmenté nécessaire, l'allure actuellement stable, le Dr Guillaumat décide de surseoir à la photocoagulation, étant bien entendu que la moindre extension du processus au cours de la surveillance ou une tendance à l'hémorragie en constituront l'impérieuse indication.

CONCLUSION :

Placard pseudo-tumoral postérieur à double contour très typique; angiomato-exsudation périphérique diffuse prononcée, atmosphère malformative. Vu en période calme. Une reprise évolutive poserait des problèmes thérapeutiques difficiles étant donné l'absence d'écran absorbant.

OBSERVATION Nº 21

L'enfant HOC... Bernard,

est adressé pour avis au Dr Guillaumat en 1963.

Depuis six mois, l'enfant est suivi par son ophtalmologiste traitant pour une angiomatose rétinienne droit d'allure extensive.

V.O.D. inférieure à 1/20 avec fort rétrécissement nasal supérieur du champ visuel.

Le segment antérieur est normal.

Au F.O.D. on est frappé par l'aspect diffus des lésions :

La moitié temporale de la papille est décolorée et atrophique,

un vaste placard blanc, atrophique, arrondi, légèrement saillant, de 4 D.P. de large, recouvre l'aire maculaire.

Les vaisseaux temporaux dès leur émergence du disque papillaire sont dilatés, sinueux, sans périphlébite ni périartérite.

Les vaisseaux nasaux si leur parcours est d'aspect habituel, par contre s'engainent de périphlébite et de péri-artérite.

Tout l'hémichamp rétinien temporal est parsemé d'exsudats qui revêtent des associations en guirlande près du pôle postérieur et vers la périphérie des aspect en semis.

La veine temporale supérieure, une fois l'équateur atteint, s'épanouit en de multiples veinules graciles et tortueuses; des petites baies hémorragiques s'insinuent entre les diverses branches de l'arborisation.

Enfin, la rétine temporale inférieure est décollée, décollement en poche sur lequel des anomalies vasculaires, rappelant les précédentes, sont observables.

L'oeil gauche est dépourvu de tout aspect pathologique (acuité 10/10).

Il n'existe aucune notion héréditaire.

L'enfant est bien portant.

La cuti-réaction est négative.

Mais on note au niveau de la paupière inférieure droite un angiome stellaire.

Le Docteur Guillaumat conseille une résection sclérale temporale inférieure.

CONCLUSION :

Plage kystique maculaire; angiomato-exsudation périphérique éparse; héni-décollement inférieur. La périvascularite nasale apporte une teinte inflammatoire. Forme déjà évoluée. Un angiome stellaire palpébral.

OBSERVATION Nº 22

L'enfant VAC... Christian, né en 1955,

consulte aux Quinze-Vingts dans le service de Madame le Docteur Goddé-Jolly, le 28 Novembre 1963, pour acuité visuelle gauche déficiente de découverte récente lors d'un examen systématique.

En effet si V.O.D. 10/10 coïncidant avec un globe anatomiquement intègre, par contre V.O.G. 1/50.

Segment antérieur normal.

Au F.O.G. on est frappé par la présence dans la région maculaire d'un disque, de 2 D.P. de large, formé en fait par deux disques englobés l'un dans l'autre. Le premier central, d'1 D.P. de large, blanc nacré, arrondi, à bord régulier, avasculaire, situé en saillie par rapport à celui qui l'entoure :

Celui-ci est plus exsudatif et plus jaune, parcouru par quelques fins vaisseaux radiaires et les bords sont plus estompés et plus irréguliers. Une trainée d'exsudats blanchâtres se détache du bord temporal du disque jusque vers l'équateur, donnant un aspect de comète à l'ensemble de l'image.

De plus la périphérie temporale supérieure est considérablement altérée avec des veines boudinées, au calibre souvent augmenté, avec ça et là des images anévrysmales, des manchons de périphlébite. Sur 2-3 h on observe un foyer de néo-capillaires entouré de micro-anévrysmes au sein de taches blanchâtres assez semblables à celles de la ragion maculaire. Un foyer limité de baies anévrysmales siège également sur 10h.

La papille est normale.

Par ailleurs, l'enfant est bien portant mais il existe au niveau de la hanche gauche un angiome à la fois superficiel et profond, couleur lie de vin, de la taille d'une main.

Aucune notion familiale ne peut être consignée.

Le 8 Janvier 1963, toute la périphérie temporale supérieure riche en malformations vasculo-exsudatives est photocoagulée.

Le 7 Février 1963, on procède à la photocoagulation du foyer de 10h.

Le 1er Juin 1963, le foyer central du disque maculaire saille davantage dans le vitré, prenant un aspect de champignon.

Le foyer nasal est bien asséché et pigmenté.

Sur 2h, au delà des photocoagulations on retrouve une plage blanchâtre surélevée et ponctuée d'hémorragies superficielles.

On procède à la photocoagulation de ces deux zones, maculaires et temporale, sans utiliser de régime survolté.

Les coagulations maculaires se révèlent insuffisantes et obligent à une réédition le 26 Juin 1963, qui s'avèrera suffisante en donnant à la macula un aspect de gros placard cicatriciel pigmenté et saillant.

La 10 Juillet 1964, on découvre de nouvelles formations angiomateuses, à la périphérie de 9h, qui donnent lieu à une illumination de 8 Septembre 1964, avec bon résultat.

A l'examen du 12 Novembre 1965,

V.O.D. 10/10 avec une rétine parfaitement indemne.

V.O.G. 1/50 avec des coagulations satisfaisantes à tous les niveaux et aucune nouvelle néo-formation vasculaire.

L'angiome de la hanche n'évolue pas.

Par contre, l'enfant se plaint depuis plusieurs mois de maux de tête sans rythme particulier mais siègeant toujours au même endroit (sommet du crâne) ce qui pose le problème d'une investigation angiographique, les radios du crâne étant normales.

CONCLUSION :

Placard pseudo-tumoral à double contour encore très typique; deux foyers angiomateux périphériques. Un angiome cutané de la hanche. Bons résultats de la photocoagulation qui permet même de juguler une reprise évolutive. Régulièrement suivi depuis deux ans.

OBSERVATION Nº 23

Due à l'obligeance du Dr Guillaumat.

L'enfant LOF..., Jean-Claude,

est âgé de 9 ans,

Lorsque sur les conseils de l'ophtalmologiste traitant les parents sollicitent l'avis du Dr Guillaumat en Juin 1951.

Les anomalies rétiniennes droites ont été décelées deux ans auparavant; la tournure extensive de l'affection est indubitable car 18 mois auparavant les lésions se réduisent à des dilatations ampullaires des vaisseaux périphériques et à une plage exsudative maculaire non saillante.

Les parents sont bien portants, mais l'enfant présente un hypospadias et un retard psycho-mental. Aucune crise convulsive n'a jamais été observée. Les diverses enquêtes étiologiques humorales et sérologiques pratiquées n'ont pas abouti.

La vision droite se réduit avec (100+ + 2,50) + 1 à 1/10.

Segment antérieur normal.

L'ophtalmoscopie est malheureusement étonnante :

à côté d'une papille normale,

une nappe circulaire d'exsudats, où brillent quelques images cristalliformes lenticulaires, entoure l'aire maculaire occupée par un dome central grisâtre, acuminé, large de 2 D.P. et à la surface avasculaire.

En périphérie sur 11h, sur 8h et sur 7h les veines temporales prennent une allure serpentine et irrégulière donnant de nombreuses ectasies, et des petits anévrysmes saillants, des dilatations ampullaires au milieu d'exsudats jaunes.

Des modifications similaires s'amorcent sur 5h.

L'oeil gauche est normal (V.O.G. 10/10 avec 90° + 2,50 + 0,50).

CONCLUSION :

Là encore, placard central en dégradé avec dôme sombre : cristaux réfringents; angiomatose diffuse périphérique. Atmosphère malformative nette. Observation ancienne datant d'avant l'apparition de la photo-coagulation.

OBSERVATION Nº 24

L'enfant PER... Christine, 11 ans,

est confié à Madame le Docteur Goddé-Jolly en Juillet 1962.

Aucun antécédent familial;

Enfant bien portante; pas d'accident neurologique; pas d'angiome cutané; bilan humoral normal.

Signalons toutefois un test au Toxoplasme positif au 1/500.

V.O.D. 2/10 et parinaud N°5;

V.O.G. 4/10 et Parinaud N° 1,5;

Segments antérieurs normaux.

Au F.O.D. :

papille normale,

oedème maculaire avec plis de tractions;

toute la périphérie temporale, de 7h à 11h, est oedèmateuse avec quelques exsudats;

les branches veineuses qui s'y trouvent sont dilatées, irrégulières, engainées de périphlébite, avec ça et là des ectasies développées aux dépens des parois; fait notable, il existe de fréquentes anastomoses terminales réunissant les différents réseaux veineux entre eux. Les artères ne participent pas au processus.

A 11h, on peut noter un aspect vasculaire glomérulaire grenu.

A gauche discret halo d'oedème maculaire;

pas de modification de l'aspect vasculaire;

aucune atteinte périphérique n'est à déplorer.

Le 28 Septembre et le 2 Octobre 1962, deux seances de photocoagulations encadrent et frappent les lésions périphériques droites.

Les coagulations s'avèrent suffisantes mais dans la suite, apparaissent des flocons exsudatifs parsemant tout l'hémichamp temporal.

Revue à la fin de l'année 1964 :

V.O.D. 2/10 et P_4; V.O.G. 5/10 et P_2.

L'aspect droit demeure inchangé;

Les coagulations sont bien pigmentées et aucune nouvelle lésion n'est à déceler.

On note à gauche du pôle postérieur quelques semis exsudatifs.

CONCLUSION :

Angiomato-exsudation éparse en périphérie temporale; on peut se demander si la destruction élective des foyers vasculaires n'a pas empêcher l'installation - en place de l'oedème maculaire - du placard postérieur. C'est peut-être ce qui se passe à gauche où quelques exsudats ont succédé à un simple hâlo d'oedème maculaire. Mais la bilatéralité est difficile à affirmer étant donné l'absence d'anomalies vasculaires à gauche.

OBSERVATION Nº 25

L'enfant FIN... Chantal,

n'a que 12 ans lorsqu'elle consulte en Janvier 1963 aux Quinze-Vingts et pourtant son histoire oculaire est déjà bien fournie.

En 1957, lors d'un contrôle scolaire, découverte d'une amblyopie gauche liée à une choroïdite maculaire de l'oeil gauche cicatricielle, d'allure toxoplasmique et isolée.

Jusqu'en 1961 l'enfant ne signale aucun trouble visuel.

En février 1961, elle se plaint de l'apparition brutale de myodésopsies droites avec baisse de son acuité : aucun symptome général n'accompagne le phénomène. L'ophtalmologiste traitant constate une hémorragie postérieure et de grosses anomalies vasculaires : l'enfant est dirigé sur les Enfants Malades où elle fera deux séjours en Février Mars 1962 puis en Aout Septembre 1962 pour récidive.

L'acuité était remontée à 8/10 lorsqu'une rechute nous l'amène et on constate :

V.O.D. 1/10 et V.O.G. 2/50;

scotome central bilatéral et nombreuses encoches périphériques irrégulières à l'examen périmétrique des deux yeux;

une aplanotension à 18 mm Hg à droite et à 16 mm Hg à gauche,

des annexes et des segments antérieurs parfaitement normaux; des milieux clairs.

Au F.O.D. :

papille normale,

la macula est recouverte d'une large plage exsudative dense au centre avec un éparpillement périphérique en dégradé des exsudats; un semis exsudatif envahit également la rétine nasale para-papillaire.

Toutes les artères sont un peu dilatées, leur reflet est modifié. Elles sont fréquemment boudinées donnant naissance à des baies sacciformes, des dilatations ampulliformes sur leur trajet et à des microanévrysmes capillaires autour;

les veines sont moins frappées mais s'entourent volontiers à l'équateur de manchon de périphlébite.

Sur 12h saille un gros foyer hémorragique ressemblant à une framboise mais aucun pédicule vasculaire n'y aboutit.

Toute la rétine est atteinte par le processus; mais les altérations sont volontiers agglomérées sur léquateur temporal.

A Gauche :

papille congestive mais bien limitée, recouverte par un voile admirable saillant dans le vitré et habité.

Les vaisseaux temporaux sont tous dilatés, surtout les veines (x 3) et les artères qui prennent vite le même aspect qu'à droite mais les engainements de périvascularite sont bien plus prononcés, par endroits même le courant cesse pour laisser place à des cordons blancs irréguliers. On observe également en plein parcours vasculaire des baies anévrysmales rondes centrées par un point jaune et entourées d'un halo également jaune. Toutes les terminaisons périphériques des vaisseaux temporaux sont sinueuses à l'extrême et ponctuées de multiples microanévrysmes.

Au centre siège un gros placard de choroïdite maculaire toxoplasmique sec et ancien; mais son bord temporal est flanqué d'exsudats très brillants.

L'ensemble des altérations atteint uniquement la rétine temporale et la rétine nasale est indemne.

l'E.R.G. dessine un tracé diminué d'amplitude des deux côtés avec prédominance scotopique à droite et aucune réponse au rouge.

Les antécédents généraux de l'enfant ne retrouvent qu'une coqueluche et une rougeole;

La cuti et l'intradermo-réaction sont négatives;

On remarque néanmoins une hypotrophie staturale, une très discrète oxycéphalie et la présence de quelques adénomes sébacés sur le visage.

L'examen neurologique et cardiovasculaire est normal,

Les radiographies du crâne (avec clichés des fentes sphénoïdales et des trous optiques) n'objectivent rien d'anormal.

L'E.E.G. dessine un rythme rapide, irrégulier, augmenté par l'hyperpnée, avec quelques bouffées d'ondes alpha aux pôles temporaux.

Enfin depuis Aout 1962, Chantal est régulièrement réglée.

Au laboratoire :

V.S. 12 mm 32 mm et 95 mm.

N.F.S. : G.R. 3.760.000, G.B. 6.060 (P.N. 74%, L.25%; M. 1%).

Plaquettes : 200.000 /mm3.

A l'électrophorèse : les taux des diverses fractions protidiques sont normalement réparties.

Les tests de coagulation normaux; urémie 0,25; glycémie 0,90; B.W. négatif;

Les séro-agglutinations des rickettsies, négatives; la réaction de fixation du complément avec les antigènes de l'ornithose, psittacose, lymphogranulomatose vénérienne est également négative; au séro-diagnostic des leptospiroses, présence d'agglutinines (1/50e) de L. icterohaemmrrhégiae;

enfin la réaction de Sabin est fortement positive (1/2000) le 14 Janvier 1963, mais la même réaction pratiquée en Mars 1961 était strictement négative alors que l'enfant était déjà porteuse de ses lésions rétiniennes.

Sur ce, l'ophtalmologiste traitant examine une soeur de Chantal, ainée de deux ans, et lui trouve des altérations rétiniennes similaires; cette découverte entraine l'examen de toute la famille :

Le père, André F. : 44 ans, O.D.G. normaux;

La mère, Ginette F. : 36 ans, O.D.G. 10/10; F.O.D.G. normaux, mais strabisme convergent alternant.

Les enfants :

Josiane, 16 ans, O.D.G. 10/10;

F.O.D.G. artères et veines de calibre plus important que la normale;

Claudine, 14 ans : cf. observation suivante;

Chantal, 12 ans;

Jean-Michel, 10 ans : strabisme convergent avec amblyopie gauche.
V.O.D.G. 10/10;
F.O.D.G. normaux.

Sylvie, 7 ans : V.O.D.G. 10/10;

F.O.D.G. : veines peut-être augmentées de calibre;

Anne, 5 ans : V.O.D.G. 10/10;
F.O.D.G. normaux;

Brigitte, 2 ans : F.O.D.G. normaux.

Tous les enfants sont de petite taille et souvent au développement mental insuffisant.

Pour Chantal, étant donné le foisonnement et la généralisation des altérations, la photocoagulation n'est guère praticable et force est de recourir à la radiothérapie oculaire : une première série de 500 r par champ en Février 1963 ne parait guère modidier les rétines;

L'enfant est réadressé à son médecin traitant et une éducation en classe d'amblyopes est conseillée.

Nous n'avons plus revu Chantal depuis Juillet 1963.

OBSERVATION Nº 26

C'est donc pendant l'hospitalisation de Chantal que des lésions fort semblables sont découvertes chez Claudine née en 1949;

Deux ans auparavant, la médecine scolaire avait signalé la baisse fonctionnelle de l'oeil gauche d'une année sur l'autre; les parents ne s'en étaient pas inquiétés.

A l'examen du 30 Juillet 1963 :

V.O.D. 10/10 avec périmétrie sensiblement normale;

à l'ophtalmoscopie : papille et macula normales;

à l'équateur de 10h 30 artères et veines se boudinent, s'effilochent, échangent de fines anastomoses sur lesquelles se greffent des dilatations anévrysmales;

sur 10h : une petite lentille d'1/4 de D.P., cholestérine, ronde, extrémement réfringente, véritable petit phare sous la lumière de l'ophtalmoscope et entourée de quelques nodules exsudatifs.

V.O.G. 1/20 avec scotome central et forte encoche nasale inférieure au champ visuel.

Au F.O.G., la papille est normale;

l'aire maculaire est envahie par un large placard exsudatif, dense au centre, s'émiettant à sa périphérie.

les vaisseaux temporaux supérieurs un peu avant l'équateur s'atrésient, s'ectasient, échangent des chaînes anévrysmales, puis le courant sanguin cesse pour laisser place à des cordons jaunâtres boudinés.

Pas plus que chez Chantal, le laboratoire ne nous oriente;

l'examen neurologique est négatif.

Par contre ici la photocoagulation est possible par suite de la limitation et de la focalisation des altérations.

Deux séances à gauche : le 1er aout 1963 et le 14 aout 1963 marquent les chaînes angiomateuses latéromaculaires temporales gauches;

Une séance, le 19 août 1963, attaque les grappes sinueuses de l'équateur de 10h de la rétine droite.

Lorsqu'elle est réadressée à son médecin traitant en Septembre 1963, avec une acuité inchangée, les coagulations paraissent suffisantes.

Ces deux observations méritent quelques réflexions. Nous ne reviendrons pas sur l'infestation toxoplasmique chez Chantal dont nous avons parlée plus haut.

Le tableau ophtalmoscopique témoigne d'une forme très diffuse dans les deux cas et véritablement oblitérante comme l'attestent nombre de cordons vasculaires déshabités. On retrouve sur trois rétines la plage maculaire exsudative; seule la macula droite de Claudine est épargnée, mais déjà anévrysmes exsudats et une lentille cholestérine occupaient l'équateur de 10h. Nous avons donc à faire à deux formes bilatérales survenant chez deux soeurs.

La bilatéralité est rare : sur les 46 cas rapportés par COATS, deux étaient bilatéraux. Sur cette question, IMRE en 1962 fait une revue de la littérature : il retrouve douze cas publiés et lui-même y adjoint trois nouveaux cas personnels. MEYER-SCHWICKERATH traite également avec succès par la photocoagulation une forme bilatérale chez un garçon de 4 ans. Sur dix-sept malades personnels, SCHMACK et SOLLNER retrouvent la bilatéralité dans deux cas. Par contre, aucune forme bilatérale dans les cinquante-et-un cas de GOMEZ-MORALES. Quant à l'incidence familiale, seule la mentionne la publication de PAJTAS (1959): cet auteur décrit quatre cas de pseudo gliomes bilatéraux quasi congénitaux répartis sur quatre générations d'une famille de vingt-et-un membres et qu'il attribue à la maladie de COATS; J. FRANCOIS émet quelques réserves sur ce diagnostic et regrette l'absence de conclusion histologique.

OBSERVATION Nº 27

DHA ... Jean-Jacques est né en 1946 et

il n'est vu aux Quinze-Vingtsqu'en Mars 1959, mais dès 1954 un confrère avait noté une exsudation dense du pôle postérieur de la rétine droite; il s'agit d'un enfant bien portant et sans antécédent héréditaire.

A l'examen,

V.O.D. : 2/10 et rétrécissement nasal du champ visuel,

T.O.D. : 18 mm Hg à l'aplanisation;

segment antérieur normal avec angle avasculaire.

F.O.D. : on constate :

un voile glial devant le secteur nasal de la papille, en avant de la bifurcation de l'artère centrale émettant un prolongement inférieur sur 7h et deux pseudopodes supérieurs accompagnant les deux trous vasculaires.

Toute l'aire maculaire est envahie par une myriade de petits foyers exsudatifs jaunâtres, brillants, secs, conglomérés surtout au centre du foyer; deux fins vaisseaux traversent la plage sans donner le moindre anévrysme ni hémorragie.

Si l'on suit le trajet de la branche veineuse qui monte à l'équateur de 12h, celle-ci donne à plusieurs reprises en plein parcours des petites poches anévrysmales arrondies, centrées par une petite tête jaune. Ce même aspect est retrouvé en fin de parcours à l'ora serrata sur ce même vaisseau et,

à ce même niveau, le verre à trois miroirs permet de voir qu'une autre veinule s'ectasie, irrégularise son calibre et s'anastomose avec la veine pathologique plus haut suivie. On découvre également une petite boucle ectasique aux dépens d'une veinule du système temporale inférieure à l'équateur de 6h.

L'oeil gauche est rigoureusement normal.

L'examen neurologique est négatif;

Une investigation artériographique pratiquée en Avril 1959 n'objective aucune malformation vasculaire intra-cérébrale.

Sur ce, l'indication d'une photocoagulation du foyer anévrysmal de 12h est posée mais l'enfant ne se présente pas à notre convocation.

CONCLUSION :

toujours cette constante exsudation postérieure dense. Nous avons noté le caractère des anévrysmes : ils sont sphériques, rouge à centre jaune, appendus aux veines; or nous avons remarqué cet aspect sur les rétinophotos de nos observations 20 et 26. Une artériographie confirme l'absence de lésions associées.

OBSERVATION Nº 28

Le jeune MOV... Gilbert, né en 1947;

ne voit son oeil gauche examiné aux Quinze-Vingtsqu'à un stade ultime.

Depuis 1961 il accusait une baisse de son acuité gauche qui devait aller progressivement jusqu'à la cécité

Le 7 octobre 1963, il présente à l'examen :

une divergence amaurotique de l'oeil gauche;

au F.O.G., sur un fond rétinien soulevé en totalité, on constate au niveau du pôle postérieur des exsudats abondants en placards accompagnés de mêmes éléments en flaques et en pointillés;

une branche de l'artère temporale supérieure est accompagnée d'un véritable chapelet de semis exsudatifs; disséminées en périphérie temporale, on note de très nombreuses dilatations anévrysmales et ampulliformes des vaisseaux avec çà et là quelques hémorragies au voisinage de zone de gliose.

L'oeil droit est normal en tous ses éléments.

Aucun antécédent familial n'est signalé.

L'enfant a présenté plusieurs crises comitiales à l'âge de 17 mois; deux crises à cinq jours d'intervalle sont encore survenues à l'âge de 3 ans au décours d'une coqueluche.

Le bilan humoral standard est normal.

L'examen neurologique est négatif, mais la notion de crises épileptiques et la constatation sur les clichés du crâne de vaisseaux diploïques dilatés conduisent à pratiquer un E.E.G. normal.

Une artériographie carotidienne bilatérale, avec procédé de soustraction du côté gauche pour l'artère ophtalmique, également normale.

On s'abstient de faire une artériographie vertébrale, aucun signe n'attirant vers la fosse cérébelleuse.

CONCLUSION :

Forme terminale. Epilepsie associée. L'artériographie est négative. l'observateur n'a pas consigné ce reflet sombre du décollement sur lequel REESE insiste beaucoup.

O B S E R V A T I O N № 29

(Service de Madame le Dr GODDE-JOLLY)

Monsieur FEA ... Claude, 20 ans en 1963,

est adressé par les ophtalmologistes militaires qui ont découvert chez ce jeune hommes des lésions susceptibles d'être photocoagulées.

Sujet bien portant, sans antécédent particulier, il nous dit avoir toujours eu une vision gauche déficiente : en effet si V.O.D. 10/10 concordant avec un globe normal, V.O.D. 4/10 avec Parinaud N° 5.

Au F.O.G., deux pôles attirent l'attention :

la macula est altérée, entourée d'exsudats crayeux de forme plus ou moins ronde; mais il n'existe pas d'hémorragie à ce niveau, ni d'anomalie des vaisseaux sus et sous-jacents.

Par contre, la veine nasale supérieure, dilatée, sinueuse, entourée de périphlébite, aboutit sur 10 h à un foyer grisâtre, vasculaire, fait d'un lacis de fins capillaires au trajet tourmenté et où s'intercalent de nombreuses formations anévrysmales; l'ensemble saille légèrement dans le vitré. Il n'y a aucun exsudat environnant. De 8 h à 9 h, sous le foyer angiomateux, la rétine est soulevée, soulèvement plat, oedémateux et très limité.

Cinq séances de photocoagulation réparties sur vingt jours encadrent la lésion vasculaire périphérique, puis l'attaquent directement.

On s'abstient d'illuminer l'aire maculaire.

Les résultats immédiats sont bons et, revue six mois plus tard, la rétine est à plat avec des coagulations pigmentées et sèches sur 10 h.

CONCLUSION :

Forme lente, on retrouve encore ce duo : exsudation postérieure, malformations vasculaires périphériques. La destruction du foyer vasculaire, si elle entraîne la rétrocession du soulèvement rétinien, ne semble pas avoir modifié la plage maculaire : mais recul insuffisant.

LES ANGIOMATOSES RETINIENNES TUMORALES

OU

ANGIOMATOSES RETINIENNES DE VON HIPPEL

H I S T O R I Q U E

Le premier cas, avec iconographie à l'appui, semble bien être celui rapporté par E. FUCHS en 1882 et sorti de l'oubli, en 1951, par STREIFF.

PANAS et REMY, en 1879, avaient certes rapporté une observation de décollement rétinien gauche secondaire, selon eux, à un sarcome choroïdien; ils énucléent et remarquent, sous le microscope, des formations kystiques avec un développement vasculaire exagéré : ils portent alors le diagnostic de décollement kystique. DARIER, en 1890, revoit la même malade et dessine des altérations typiques d'angiomatose sur la rétine droite.

GALEZOWSKY, en 1886, cite l'observation d'une femme décédée à 35 ans d'une tumeur cérébelleuse et porteuse, à l'oeil droit, de tumeurs rougeâtres sur le trajet d'artères très développées; l'auteur porte le diagnostic de tumeurs gliosarcomateuses. Il s'agit vraisemblablement de la première observation d'angiomatose rétino-cérébelleuse.

Le mérite de VON HIPPEL est de préciser et d'individualiser en 1895, 1903, 1904, les signes oculaires de l'affection qui porte son nom. Puis CZERMAK (1905) décrit les lésions anatomo-pathologiques dans un cas groupant une atteinte rétino-névraxiale et un adénome des ovaires. SEIDEL, à son tour, en 1912, rapporte une forme neuro-rétinienne. Il faudra cependant attendre 1926 et 1928 pour que LINDAU, puis CUSHING, soulignent les rapports et l'unité des différentes localisations de la maladie : angiomatose de VON HIPPEL, hémangioblastome cérébelleux et polykystose viscérale; ils en font remarquer le caractère familial.

Dès lors, l'usage s'est établi de réserver le nom de Maladie de VON HIPPEL aux seules angiomatoses oculaires; le nom de LINDAU s'y surajoute en cas d'atteinte neuro-viscérale concomitante.

FREQUENCE ET INCIDENCES HEREDO-FAMILIALES

Le nombre d'observations rapportées est relativement rare et, en 1959, PUSCARIU dénombre 156 cas dans la littérature. ZULCH évalue les localisations endocraniennes de 1,2 % à 2,4 % de toutes les tumeurs cérébrales. WYBURN-MASON (1943) relève que la moyenne d'âge d'apparition des signes oculaires est de 25 ans et celle des signes neurologiques, 32 ans. Dans la série de nos observations, cette moyenne oculaire est un peu plus élevée, environ 33 ans, mais cette notion de maladie de la deuxième et troisième décade se trouve confirmée. Pour ces deux auteurs ci-dessus, les deux sexes sont également touchés (chez nous, la prédominance féminine l'emporte : 8 cas sur 11) et les localisations spinales touchent deux fois plus les hommes que les femmes.

Tous les auteurs concordent pour évaluer à 25 % les cas où un facteur hérédo-familial est retrouvé (dans notre série, cette proportion est plus élevée car ce facteur est indubitable dans 5 de nos 11 cas) ; la transmission serait du type dominant et non liée au sexe, la pénétrance n'étant pas toujours complète et l'expressivité souvent variable; dans ce domaine, signalons le cas de BIRD et KRYNAUW (1950) où un homme transmet la tare à ses deux enfants, issus de deux mariages.

Les principaux cas familiaux ont été répertoriés par WAARDENBURG. Les premières observations familiales d'angiomatose oculaire portent sur une génération et sont publiées par COLLINS (1894, frère et soeur), par GRIFFITH et ORMOND (1902, deux soeurs), MAWAS (1931); les cas de COLLIER (1931), VINCENT et RAPPAPORT (1931), ne concernent que des atteintes du système nerveux central. Les premiers cas familiaux rétino-cérébelleux sur une génération proviennent de SEIDEL (1912), LINDAU (1926), KNOBLAUCH (1935). Portent sur deux générations, les publications de POLACK et FROGE (1921, mère et deux filles), LINDAU (1927), MAWAS (1932). Portent sur trois générations et davantage, les observations de TRESLING (1920), ROCHAT (1927),HEMMES (1929), MOLLER (1929, 1952 : 12 individus atteints sur 41, répartis en quatre générations), BRUKKER (1938 : 8 sujets touchés sur 29 appartenant à quatre générations). THOMAS et BURNSIDE, en 1941, publient une observation où, sur 20 individus répartis sur cinq générations, dix sont atteints : 7 formes oculaires isolées, 2 formes cérébelleuses isolées, une mixte rétino-cérébelleuse; la dernière génération constituée par quatre enfants de 8 et 9 ans est alors apparemment indemne mais la constitution ultérieure de lésions, au moins chez certains d'entre eux, demeure vraisemblable.

De ces diverses observations, il ressort que, dans une même famille, on peut observer, à côté d'une forme multifocale, des cas à localisation prédominante, oculaire, nerveuse ou viscérale.

C L I N I Q U E

Les signes amenant le malade à consulter sont peu caractéristiques (impression de brouillard, myodésopsies, baisse d'acuité) et encore bien souvent traduisent-ils l'extension d'un processus angiomateux avancé ; ailleurs, l'installation a été insidieuse et la découverte fortuite de l'angiomatose rétinienne est due à une ophtalmoscopie systématique chez un sujet présentant une affection neurologique (cas de nos Observations N° 35 et même N°32) ou parce que des ascendants ou collatéraux sont atteints. Aussi n'est-il pas étonnant que les publications ayant permis une observation privilégiée de la constitution de l'affection soient rarissimes. RENARD cite l'observation de DITROI où tout commence par une communication artério-veineuse faite de petits vaisseaux disposés en éventail; BAILLIART rapporte une observation de SCHIFF-WERTHEIMER, où l'auteur observe des plicatures rétiniennes en accordéon sans anomalies vasculaires; le malade n'est revu que sept mois plus tard et sa rétine est porteuse du ballonnet caractéristique. RADOS considère que des anastomoses artéro-veineuses et une dilatation veineuse précèdent la constitution des lésions caractéristiques. Dans l'observation N°31, nous avons eu, à un certain moment, l'impression d'assister à l'installation d'un nouveau foyer angiomateux : une artère, jusque là tranquille, est en train d'augmenter son calibre; au bout de son parcours apparaissent deux dilatations angiomateuses anévrysmales fraîches. Il va sans dire que nous n'avons pas laissé évoluer cette formation suspecte sur une rétine déjà bien éprouvée, mais en tout cas la seule photo-destruction de cet anévrysme périphérique a amené la rétrocession de la dilatation artérielle.

C'est donc habituellement une fois largement constitué qu'il sera donné d'observer le si caractéristique tableau d'angiomatose de VON HIPPEL.

De prime abord, on est frappé par la dilatation souvent gigantesque de deux vaisseaux : une artère et sa veine satellite qui, émergeant d'une papille parfois congestive, prennent une allure turgescente, donnent l'impression d'être gorgées de sang; paradoxalement, les rares collatérales émises et qui ne participent pas au processus, sont sensiblement normales. D'autres fois, l'artère concernée quitte la papille avec un calibre ordinaire et c'est après avoir abandonné sa principale branche qu'elle revêt ce monstrueux aspect. Ailleurs, le mélange de sang artériel et veineux est tel que distinguer entre artère et veine se révèle malaisé. GUILLAUMAT souligne la difficulté de faire battre sous la pesée dynamométrique de tels vaisseaux. Quoiqu'il en soit, ainsi formé, le couple pathologique gagne en larges et majestueuses ondulations la périphérie rétinienne, siège de prédilection de la tumeur vasculaire; mais celle-ci peut fort bien occuper le pôle postérieur (cas de DUPONT GUERRY, 1954, de notre observation N°30) et même être prépapillaire (WILDER, 1946, SOUDERS, 1949, GUILLAUMAT et MERCIER, 1952 ,

FRANCESCHETTI et BABEL, 1954, PERERA cité par REESE, 1962). Arrondie ou ovalaire ou même pyramidale (Cf. Observation N°38), lisse ou mamelonnée, souvent sillonnée par de fines arborisations capillaires, sa couleur est des plus changeantes, blanche rosée, rosée, saumonnée, rouge, violacée, ou grisâtre : elle semble foncer en vieillissant. Sa taille est variable, ici inférieure au quart de diamètre papillaire, là recouvrant et plus un quadrant rétinien comme dans certains cas de MEYER - SCHWICKERATH; ses limites au début sont nettes, mais bientôt une réaction gliale et exsudative en estompe les contours ; elle peut être relativement plane ou, au contraire, faire une saillie considérable dans le vitré et elle a pu envahir la choroïde (GUZMANN, 1914), le cristallin et la cornée (COLLINS, 1894) et même perforer le globe (BERGER et VALLEE, 1931). Comme la plupart des auteurs, nous avons pu observer des formes à plusieurs tumeurs par oeil (Cf. Observations N° 36 et 37).

L'abouchement des vaisseaux dans le kyste se visualise souvent difficilement; il semble, la plupart du temps, s'effectuer par la face rétinienne du phakome ; par contre, nous avons vu des branches veineuses s'en échapper de tous côtés pour se réunir en un tronc unique (Cf. Observation N°38).

Ce trio, artère, veine, tumeur, si hautement évocateur, est d'abord isolé; mais bientôt une exsudation très certainement due aux désordres circulatoires modifie le tableau; d'abord situé aux confins de l'angiome, elle va s'étendre plus ou moins rapidement, encombrer le pôle postérieur si le kyste est périphérique et revêtir des allures variées : ici en nappe ou en large plaque, là en guirlande ou en semis le long des vaisseaux. Le retentissement fonctionnel s'intensifie d'autant que le kyste accroît son volume, se ramanie, s'entoure d'une prolifération gliale dont la signification a donné lieu à bien des spéculations, certains auteurs en faisant le primum movens de l'affection ; les tractions rétiniennes résultantes aboutissent au soulèvement partiel de la membrane ; des hémorragies et des thromboses aggravent ce précaire état circulatoire. La dégénérescence et l'inondation vitréenne, le décollement total, les phénomènes inflammatoires, la cataracte pathologique, l'hypertonie rebelle ou l'atrophie du globe sont les aboutissants d'une évolution que les progrès de la thérapeutique n'arrivent pas toujours encore à contrôler et que VAIL schématise en quatre stades :

- STADE 1 : dilatation vasculaire et formation angiomateuse ;
- STADE 2 : apparition d'exsudats et d'hémorragies ;
- STADE 3 : exsudation massive et décollement de rétine ;
- STADE 4 : glaucome et destruction oculaire.

Enfin, signalons que, dans un quart des cas, les lésions oculaires affectent les deux globes, proportion que nous retrouvons, car sur nos onze cas, deux étaient bilatéraux.

Si l'évolution locale spontanée amène inéluctablement à la perte du globe, les localisations extra-oculaires mettent en jeu le pronostic vital, c'est dire que la constatation d'une angiomatose de VON HIPPEL doit entraîner un examen somatique visant à les dépister et même, parfois, la clinique demeure silencieuse et ce sera comme dans notre Observation N°31 une angiographie de principe qui objectivera un angiome intra-crânien. Les hémisphères cérébelleux sont, le plus souvent, atteints par l'angioblastose ; les moindres signes de la fosse postérieure, la moindre modification papillaire et la suspicion d'un début d'hypertension intra - crânienne, des équivalents d'hémorragie intra-crânienne, doivent entraîner une série d'investigations para-cliniques où l'angiographie vertébrale tient une place de choix. Le tronc cérébral, la moelle épinière, peuvent être exposés; par contre, les hémis - phères cérébraux sont épargnés. En dehors du névraxe, bon nombre de viscères peuvent être affectés : avant tout, reins et surrénales, mais aussi pancréas, rate, foie, ovaires, épididymes.

Les diverses atteintes neuro-viscérales peuvent évoluer indépendam - ment de toute localisation oculaire, ce qui n'en empêche pas l'apparition ultérieure. (Cf. Observation N°33) et vice versa, d'où la surveillance complète et constante dont doivent être entourés ces malades.

A la lecture de la littérature, il apparaît que les atteintes multi - focales se retrouvent davantage dans les formes familiales; dans nos observations, sur six cas oculo-neuro-viscéraux, cinq appartenaient à des formes familiales et, sur nos six formes familiales, une seule ne présentait aucune manifestation extra - oculaire et encore existait-il une hypertension artérielle mal expliquée (Cf. Obs. N° 36) et la morbidité familiale ne consistait qu'en un anévrysme sciforme sylvien chez une soeur.

D I A G N O S T I C

La forme typique de l'angiomatose de VON HIPPEL, avant tout rema - niement glio-exsudatif, est tellement impressionnante qu'elle ne peut guère prêter à confusion ; on peut laisser inaperçu un angiome très périphérique si on omet de dilater la pupille, mais la seule vue des vaisseaux pathologiques l'impose.

Dans certaines formes localisées d'anévrysmes racémeux, la dilata- tion considérable peut ne concerner qu'un couple vasculaire, mais celui-ci s'anas- tomose à plein canal sans interposition de tumeur; l'image oculaire de plus demeure immuable sans glio-exsudation secondaire; par contre, des localisations endo-crâ - niennes peuvent se retrouver, mais celles-ci sont alors plus antérieures, thalamo- diencéphaliques et d'un type anatomique différent.

Par contre, certaines formes évoluées d'angiomatose de VON HIPPEL où la tumeur est plate, grisâtre, perdue dans la gliose et les exsudats, où des phénomènes hémorragiques et thrombotiques ont modifié l'allure des vaisseaux, où le pôle postérieur est lui-même encombré de placards exsudatifs, où la rétine se décolle, posent incontestablement un problème diagnostique avec certaines formes évoluées et rétinite de COATS qui peuvent prendre des tournures "pseudotumorales" témoin une récente observation de PAUFIQUE, CHARLEUX, RAVAULT et BONNET GEHIN, (1963). COATS lui même, dans sa variété III de rétinite, avait décrit une authentique angiomatose. RENARD et DESVIGNES pensent même reconnaître l'intrication des deux affections chez le même malade. Doivent plaider en faveur de la rétinite de COATS, dont le pronostic général est bien différent : le jeune âge du sujet et l'absence d'antécédent hérédo-familial, l'unilatéralité des lésions, l'absence de toute atteinte extra-oculaire, surtout la présence d'anévrysmes sphériques ou fusiformes, de télangiectasies autour et à distance du placard pseudo-tumoral équivoque : ces éléments manquent dans la maladie de VON HIPPEL et se révèlent déterminants pour PAUFIQUE et Coll. pour assurer le diagnostic.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les examens histologiques oculaires sont assez rares, portent sur des globes remaniés par une thérapeutique destructrice et par les complications inhérentes au développement de l'affection. Par contre, l'étude anatomo-pathologique des lésions névraxiales éclaire la compréhension des localisations rétiniennes. Il faut se rapporter aux travaux de LINDAU, CUSHING, BAYLEY, BERGSTRAND et, en France, de ROUSSY et OBERLING. Pour eux, il ne s'agit pas d'une malformation mais d'une néoformation vasculaire à caractère kystique et développée aux dépens d'éléments réti - culo-endothéliaux. On peut parler d'hémangioblastome si l'on considère pour essentiel la néoformation de capillaires jeunes, mais les diverses potentialités évolutives des cellules réticulo-endothéliales font préférer à ROUSSY et OBERLING le terme d'angioré - ticulome; il s'agit de tumeurs capillaires, à paroi endothéliale simple délimitant des cavités à contenu sanguin. Le tissu intercapillaire groupe des cellules réticulaires, rameuses, pauvres en chromatine, capables de se charger de lipides qui leur donnent un aspect spumeux. La tumeur peut ainsi prendre un aspect xanthomateux. Ailleurs, une transsudation s'accumule, donnant lieu à des kystes pouvant aller de l'aspect microscopique jusqu'à un volume tel que la tumeur originelle n'apparait plus que comme un nodule pariétal. Une réaction gliale se développe entre la néoformation et le tissu cérébral environnant. On peut ainsi décrire selon la prédominance des développements (en fait, les divers aspects s'associent fréquemment) des formes cellulaires, capillaires, caverneuses, xanthomateuses ou kystiques.

A la lumière de ces faits, il est possible de mieux comprendre les lésions retrouvées en pathologie oculaire et de replacer dans une conception uniciste des descriptions fort diverses. BAILLIART cite trois analyses exemplaires que nous reprenons et auxquelles nous ajoutons une quatrième récemment retrouvée dans la littérature.

GREENFIELD décrit un hémangioblastome attaché à la choroïde, traversant toute la rétine et pénétrant dans le vitré. La tumeur est constituée de fin plexus capillaires dont la paroi était couverte de larges cellules endothéliales. L'aspect est celui d'un angiome capillaire. Une large coque gliale, dont les parties internes étaient envahies par les capillaires entoure l'angiome. Il lui était difficile de dire s'il s'agissait d'un développement tumoral ou d'une réaction rétinienne périfocale.

MAWAS décrit un aspect caverneux : le tissu intervasculaire est composé de cellules réticulo-endothéliales à transformation, soit kystique, soit xanthomateuse. Une prolifération névroglique intense entoure la néoformation.

DAVENPORT décrit un aspect xanthomateux; entre les mailles vasculaires prolifèrent des cellules endothéliales essentiellement chargées de graisse.

FRANCESCHETTI et BABEL (1954) énucléent une tumeur prépapillaire au diagnostic incertain ; l'histologie retrouve un micronodule angiomateux au sein d'une énorme transsudation kystoïde.

Avec J. FRANCOIS, on peut ainsi résumer l'histopathologie : la néoformation vasculaire se développe au niveau des capillaires rétiniens, dans la plexiforme externe, entraînant une prolifération conjonctivo-gliale. Elle est constituée de petits capillaires à paroi uniquement endothéliale (dont le caractère embryonnaire est souvent démontré par l'aspect parfois syncitial des éléments endothéliaux) séparés par un conjonctif où des cellules endothéliales se groupent pour former, outre des capillaires, des cellules macrophages, fibroblastiques, graisseuses; des espaces kystiques, soit vides, soit remplis de sang, se retrouvent dans cette matrice. Au fur et à mesure que l'évolution progresse, la gliose se développe et vers la choroïde et vers le vitré en perforant la limitante interne.

Quelques auteurs (GUZMANN, 1915, MELLER et MARBURG, 1928) pensent que la prolifération gliale est la première modification pathologique et ils appellent ces tumeurs : glioblastomes télangiectoïdes de la rétine.

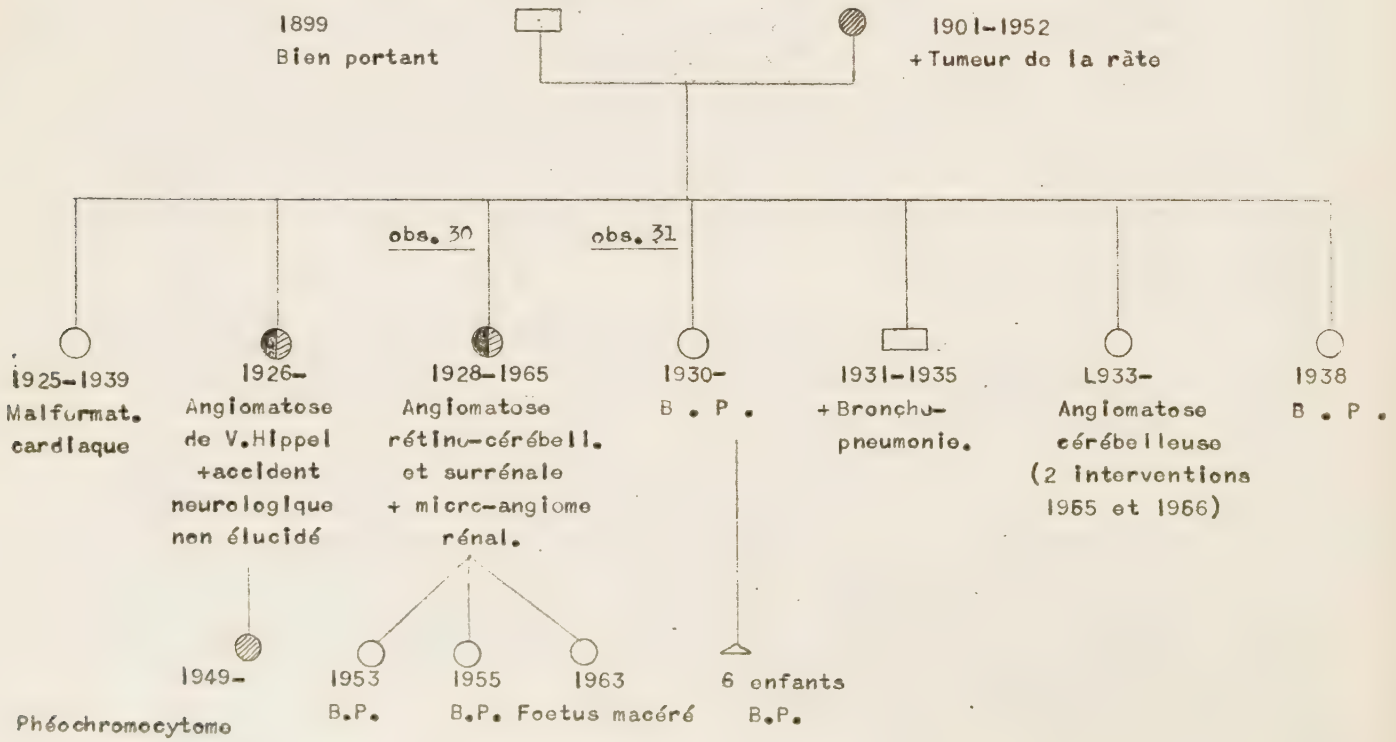
Dans l'une de nos observations (N°30), un examen histologique a été pratiqué; mais il s'agit d'un globe parvenu à un stade ultime de l'affection et ayant subi de nombreuses photocoagulations : aussi préciser la forme de l'angiomatose paraît impossible, d'autant que la perte du globe apparaît consécutive, non pas à la croissance de l'angiome, qui semble quasiment détruit, mais aux réactions secondaires autant dues à la nature de l'affection qu'aux multiples efforts thérapeutiques.

Nous avons rassemblé onze observations d'angio - matose rétinienne de VON HIPPEL. Nous les classerons en deux catégories : l'une réunit six cas qui peuvent s'intégrer dans le cadre de la Maladie de VON HIPPEL-LINDAU; parmi ces six cas, cinq appartiennent à des formes familiales. L'autre groupe cinq cas d'angiomatoses rétiniennes sans autre localisation jusqu'à ce jour.

A.- ANGIOMATOSES RETINIENNES ÉVOLUANT DANS LE CADRE DE LA MALADIE DE VON HIPPEL - LINDAU

FORMES FAMILIALES

Les deux premières observations sont celles de deux soeurs, suivies et traitées dans le Service du Dr. GUILLAUMAT. Leur histoire clinique permet incontestablement de les rattacher à une forme familiale de la Maladie de VON HIPPEL-LINDAU. En voici la généalogie sur trois générations :



Elle permet de constater que, sur dix-neuf membres répartis sur trois générations, cinq sujets sont, sous une forme ou une autre, atteints. Avant de poursuivre, nous notons, à la troisième génération, un cas de phéochromocytome opéré chez Martine BAL ... à l'âge de 13 ans . La coexistence de cette affection dans une famille atteinte d'angiomatose de VON HIPPEL-LINDAU n'est pas fortuite comme le soulignent JOB, SIZONENKO et ROSSIER (1963), dans une publication consacrée à cette association à l'occasion de cette observation. Les auteurs rappellent que, dès 1934, WOLF et WILENS avaient observé, chez un même malade, un phéochromocytome et une angiomatose cérébello-rétinienne. Depuis, ils notent que sept autres cas ont été relevés dans la littérature (2 cas de GLUSHIEN et Coll. 1953, 2 cas de CHAPMAN et Coll. 1959, 1 cas de TISCHERMAN et Coll. 1962, enfin 2 cas de CHAPMAN et DIAZ PEREZ (1962). Rappelons la publication où TISCHERMAN étudie une famille qui, sur 199 individus, groupe 7 phéochromocytomes, 30 hypertensions artérielles non élucidées, 2 malades de VON HUPPEL-LINDAU, 2 hémangiomes intra-crâniens et 22 neurofibromatoses probables soulignant ainsi l'intrication des diverses phakomatoses. L'embryologie fournit une explication à ces liens entre phakomatoses et phéochromocytomes, les cellules chromaffines de la médullo-surrénale naissant de la crête neurale primitive.

Il est à noter que, jusqu'à présent, l'examen du fond d'oeil de Martine ... demeure normal.

OBSERVATION Nº 30

Madame BAL ... Odette, née en 1928

consulte en Mai 1960 pour une baisse importante de la vision droite remontant à plusieurs mois.

L'acuité droite est en effet réduite à 3/10,
et l'examen périmétrique objective une large amputation nasale.

T.O.D. : 9/7,5.

Derrière un segment antérieur dépourvu de la moindre altération, l'ophtalmoscopie découvre des lésions caractéristiques de la Maladie de VON HIPPEL :

On est étonné par l'aspect revêtu par le couple temporal supérieur dès son émergence d'une papille d'allure normale;

La veine est turgescente, triplée de calibre, décrivant de larges ondulations, véhiculant un sang plus ou moins artérialisé ;

L'artère est moins dilatée au départ, mais son calibre se développe au fur et à mesure de son parcours; au-dessus de la macula, elle se divise en deux collatérales qui abordent, à 4 D.P. de la papille, sur le méridien de 9 h 30, le pôle supéro-nasal d'un ballonnet ovoïde, large de près de 3 D.P., saillant, érectile, couleur jaune rosé, couvert de fins vaisseaux et de quelques hémorragies minimes ;

La veine pathologique semble provenir de la face postérieure de la tumeur.

Toute la rétine temporale périphérique au kyste, de 8 h à 12 h., est très oedémateuse, couverte d'exsudats.

Les autres couples vasculaires sont normaux; aucun autre angiome n'est visible.

L'oeil gauche est et restera constamment normal avec 10/10 sans correction.

La patiente est en bonne santé , n'a jamais accusé le moindre incident neurologique; aucun angiome cutané n'est observable.

La T.A. est à 11/7.

Les divers examens complémentaires révèlent :

Urémie : 0 gr.24 %

Glycémie : 1,05 gr.

Cholestérolémie : 2,30 gr.

V.S. 10 mm - 25 mm - 78 mm.

T.S. 2' T.C. : 8' ½.

Signe du lacet légèrement positif.

Examen neurologique négatif.

Pas d'anomalies décelables aux divers clichés crâniens.

Le 16 Mai 1960

Première séance de photocoagulation : illumination des bords inférieur et postérieur du kyste.

Le 23 Mai 1960

Deuxième séance : les flashes (intensité II et III) portent entre les branches des gros vaisseaux et le bord postérieur de l'angiome sur une rétine exsudative. Une flaque hémorragique surgit d'un coude vasculaire et interrompt la séance ; elle se résorbera rapidement dans les jours qui suivent.

Le 8 Juin 1960

Troisième séance; quelques impacts lumineux prudents portent sur la limite postéro-supérieure de l'angiome; un oedème rétinien de voisinage limite l'effet des coagulations.

Le 29 Juillet 1960

Quatrième séance; on frappe cette fois-ci au-dessous de la tumeur, là où débouche la grosse veine ; mais l'oedème rétinien et les exsudats affaiblissent les marques.

Dans la même séance, on aborde, pendant plusieurs secondes, directement le kyste lui-même : avec une intensité plus forte (intensité IV) on obtient une légère décoloration en surface et des ponctuations hémorragiques. Le vitré demeure très clair.

Le 3 Août 1960

Cinquième séance. On tente de photocoaguler de part et d'autre de l'abouchement des gros vaisseaux dans le kyste.
Le vitré se trouble.

Le 17 Août 1960

Sixième séance. Avec une intensité IV, on attaque le pôle inférieur de la tumeur : il s'ensuit d'assez nombreuses hémorragies à la surface du kyste.

Le 7 Septembre 1960

Septième séance. On frappe le pôle supérieur et la face antérieure du ballonnet. Le vitré se trouble et obligera à reporter

Au 2 Novembre 1960

Huitième séance, où les photocoagulations sont répétées avec une application prolongée sur toute la saillie kystique.

Le bilan du 7 Décembre 1960

est assez négatif.

V.O.D. : 1/10 avec même amputation nasale du C.V. ;

Vitré trouble.

Le couple vasculaire est toujours extrêmement dilaté.

L'angiome est néanmoins remanié en deux poches,

l'une blanchâtre temporale inférieure, saillante, conique et l'autre nasale supérieure rosée, affaissée.

Le 11 Janvier 1961,

quelques jours avant les règles, survenue d'une inondation hémorragique rétino-vitréenne.

T.A. : 11, 5/7.

On est réduit à des injections d'alpha-chymo-trypsine, Vitamine K et à des prises per os de rutine pour obtenir une résorption.

Une diathermo-coagulation est envisagée lors d'une éclaircie, mais, outre le siège postérieur du kyste, l'aspect hémorragique, oedemateux, exsudatif de la rétine, le caractère turgescent du pédicule vasculaire de l'angiome permettent l'hésitation.

Sur ce, le 11 Octobre 1961, le vitré s'obscurcit à nouveau, permettant d'entrevoir à peine un soulèvement rétinien à la périphérie temporale.

T.O.D. : 12/7,5.

Le 16 Février 1962,

l'acuité se réduit à la seule perception lumineuse et on devine un décollement de rétine à peu près total.

Au cours de l'année 1963, une hypertonie se développe sur un oeil amaurotique, avec un iris séclus sur des opacités cristalliniennes pathologiques.

La survenue, en Octobre 1964, d'une hypertonie aigue avec phénomè - nes douloureux et digestifs entraîne l'énucléation du globe le 26 Novembre 1964.

Quelques jours après sa sortie de l'hôpital, la malade accuse une hémiparésie droite incomplète, d'installation progressive, avec signe de Babinsky à droite, et également de ce même côté quelques secousses irrégulières du membre supérieur, une main creuse qui font penser à une atteinte possible des noyaux gris.

La patiente est alors hospitalisée à la Pitié, dans le Service du Professeur DAVID. Différentes artériographies sont pratiquées :

- carotidienne droite et gauche,
- vertébrale gauche,
- et, malgré une étude avec soustractions de certains clichés, aucune anomalie vasculaire ne peut être mise en évidence.

A l'examen de Mars 1965, l'hémiparésie a totalement régressé, mais l'étiologie en demeure non élucidée.

E X A M E N H I S T O L O G I Q U E (Docteur IRIS)

Ce globe oculaire est considérablement distendu et les rapports anatomiques normaux ne sont pas retrouvés, la région ciliaire est reportée en arrière par rapport au limbe scléro-cornéen.

L'angle camérulaire est comblé par une synéchie périphérique antérieure étendue. Les procès ciliaires sont atrophiques.

Il existe une réaction albumineuse du vitré.

On observe un décollement rétinien important, la rétine soulevée est le siège de lésions de gliose dégénérative majeure. Elle contient des formations kystiques qui la dissèquent partiellement.

Dans certains territoires, la partie externe de la rétine accolée à la choroïde est le siège d'une transformation fibreuse collagène, dense et massive; cette fibrose contient des formations vasculaires angio - mateuses de structure capillaire qui sont dilatées et congestives; elle contient également des cristaux lipidiques groupés en amas ou isolés les uns des autres : ces formations cristalliniennes sont parfois l'objet d'un processus inflammatoire de résorption macrophagique caractérisé par la présence de cellules géantes plasmodiales. Les cavités intra-rétiniennes ren - ferment des cristaux lipidiques qui constituent des amas de densité varia - ble, parfois infiltrés d'hématies, ou une substance albumineuse amorphe.

Il n'a été vu dans l'épaisseur de la rétine aucune prolifération vasculaire angiomateuse de morphologie habituelle.

On observe, au niveau du pôle postérieur, une infiltration cellulaire inflammatoire choroïdienne qui est constituée essentiellement de lymphocytes .

OBSERVATION Nº 31

Madame KAC ... Lucie, née en 1928.

Soeur de la précédente, jusque là bien portante. Se plaint, en Février 1959, de céphalées violentes matinales avec troubles de la vue mal définis.

Lorsque le Docteur GUILLAUMAT l'examine, le 11 Avril 1959, sa vision droite est de 9/10 avec + 1,50.

L'examen périmétrique est normal.

La T.O.D. est de 11/7,5.

L'ophtalmoscopie retrouve une papille aux bords légèrement flous, et pas la moindre altération vasculaire rétinienne.

L'acuité gauche est de 8/10 avec + 0,50.

L'examen périmétrique objecte un élargissement important de la tache de Mariotte avec dysharmonie photométrique de ses pentes.

La sensibilité cornéenne est normale.

La tension oculaire est de 11/7,5.

Le F.O.G. évoque aussitôt l'affection dont est atteinte la malade : on est frappé, dès son émergence, d'une papille un peu floue, par la dilatation considérable du couple vasculaire temporal inférieur. Le calibre de l'artère est au moins deux fois la normale celui de la veine davantage, 5 fois le calibre habituel; la veine temporale inférieure se bifurque, à 3 D.P. de son émergence, en deux branches de fort calibre. Les trois vaisseaux sont modérément sinueux, donnent l'impression de véritables canaux vasculaires. Ils aboutissent à la périphérie de 6 h en une zone considérablement altérée et tuméfiée : au milieu d'hémorragies et d'exsudats, on entrevoit une poche arrondie, vasculaire, saillante, aux contours difficiles à délimiter, et où semblent aboutir incontestablement les vaisseaux pathologiques.

L'examen humoral standard est normal.

A l'examen neurologique, sensibilité, force musculaire et réflexes sont normaux. Aucun signe de la série cérébelleuse n'est retrouvé.

Le tracé de l'E.E.G. est irrégulier et sans signe de localisation.

L'artériographie vertébrale dessine un aspect anévrysmal probablement cérébelleux postérieur.

A l'intervention, le 22 Avril 1959, extirpation d'un très petit angiome au niveau du vermis et d'un kyste accolé à lui dans l'hémisphère cérébelleux gauche.

Suites sans incident, avec syndrome cérébelleux séquellaire gauche discret (légère hypotonie et dysmétrie gauche sans signe de STEWART-HOLMES) vite régressif.

Pas moins de 12 séances de photocoagulations, étalées du 4 Juin 1959 au 5 Novembre 1962 (dont dix séances du début au 2 Novembre 1960) vont être nécessaires pour contrôler les lésions angiomateuses (les intensités utilisées seront toujours du type II et III en régime non survolté).

Première séance, 4 Juin 1959.

Deux à trois applications à la limite postérieure de la tumeur, en dedans de l'abouchement vasculaire; des hémorragies assez abondantes interrompent la séance.

Deuxième séance, 5 Juin 1959

Les impacts portent sur les zones extérieures temporale et nasale de la zone angiomateuse faisant ressortir l'aspect rouge framboisé et saillant du kyste.

Troisième séance, 10 Juin 1959

On reprend les impacts en dedans et près de l'abouchement vasculaire; quelques hémorragies limitées en résultent.

Quatrième séance, 15 Juin 1959

Trois photocoagulations cernent de plus près l'abouchement du plus gros vaisseau :

celui-ci a nettement diminué de volume.

L'angiome, par contre, reste saillant, couvert d'exsudats et de quelques hémorragies.

Cinquième séance, 23 Juin 1959

Les vaisseaux reprennent leur calibre antérieur. Les impacts portent cette fois-ci en dehors de l'abouchement vasculaire, sur les pentes de la poche.

Examen fait le 27 Juin 1959 :

L'acuité reste à 9/10 avec 0-0,50;

A l'examen périmétrique, nette encoche supérieure.

Au F.O., la poche angiomateuse s'est affaissée,

la chorio-rétine prend un aspect marbré remontant jusqu'à la papille le long des vaisseaux pathologiques.

Sixième séance, 7 Octobre 1959

La veine temporale inférieure reste encore très dilatée.

L'angiome a pris un aspect bilobé et repris du volume.

Les photocoagulations sont portées en dedans de l'angiome et sur ses bords.

Septième séance, 14 Octobre 1959

Pour la première fois, les flashes lumineux attaquent directement l'angiome et les veines qui l'abordent.

Pas d'hémorragie.

Dans les semaines qui suivent, la poche diminue de taille, demeure peu surélevée mais reste gorgée de sang.

Huitième séance, 14 Décembre 1959

Quelques flashes illuminent les pentes temporales de l'angiome.

Neuvième séance, 4 Janvier 1960

La veine temporale inférieure a augmenté de nouveau de volume.

Au milieu des coagulations pigmentées, étalées de 5 h à 8 h, de nombreux exsudats blancs sous rétiniens ponctuent les alentours de l'angiome; celui-ci reste encore très vasculaire.

On photocoagule de nouveau la zone kystique.

Dans les semaines qui suivent la dilatation veineuse s'atténue.

A l'examen du 14 Mars 1960, la zone angiomateuse s'est enfin aplatie et asséchée. Veines et artères restent dilatées. La biomicroscopie du F.O. permet de confirmer l'affaissement de l'angiome. La chorio-rétine a pris un aspect alternativement pigmenté ou clair (infarcissement alternant avec des zones d'hyperpigmentation).

Le 2 Novembre 1960

apparition d'un "petit ballonnet" rouge, suspect, entre 4 h et 5 h, au bout de vaisseaux dilatés, en avant des zones coagulées et pigmentées ; on photocoagule en une séance : la dixième.

Bon résultat.

Pendant deux ans, l'aspect rétinien demeure stationnaire, avec une acuité conservée à 9/10.

Le 22 Octobre 1962

Le couple vasculaire temporal inférieur demeure dilaté, mais on constate qu'une branche artérielle, jusque là normale, est en train de se "forcer" depuis sa naissance du tronc de l'artère temporale inférieure jusqu'à deux petites dilatations angiomateuses périphériques, fraîchement apparues en arrière de l'ancienne poche coagulée.

En deux séances, pratiquées le 27 Octobre 1962 et le 5 Novembre 1962 (11ème et 12ème séances), on obtient la destruction de ces néo-formations.

Au dernier examen, pratiqué le 16 Septembre 1964,

l'acuité gauche, avec 100 + 0,50, est de 10/10.

Seule, la veine temporale inférieure reste dilatée. L'ancienne poche est bien à plat dans une zone profondément modifiée par les cicatrices pigmentées des coagulations.

Il n'est vu aucune nouvelle néoformation.

L'intégrité anatomique et fonctionnelle de l'oeil droit subsiste inchangée.

Le 7 Octobre 1963,

la malade avait accouché à 7 mois ½ d'un foetus macéré normalement constitué. L'accident est lié à une hypertension artérielle persistante (18/10).

Depuis cet accouchement, la malade se plaint de céphalées et, en Novembre 1964, la réapparition d'un syndrome cérébelleux fruste amène à pratiquer une artériographie cérébrale; la malade décède le 11 Février 1965 des suites de cet examen.

COMPTE-RENDU D'AUTOPSIE DU 28 MAI 1965 (Docteur BOUTEILLE)

Examen macroscopique des viscères

Les reins : aspect normal.

Les surrénales : considérablement hypertrophiques.

Examen macroscopique de l'encéphale

Aspect extérieur : oedème discret avec engagement.

Sections sagittales de l'encéphale :

Absence de lésions focales dans l'hémisphère cérébelleux.

Kyste situé dans la partie para-sagittale de l'hémisphère gauche, c'est-à-dire remplaçant le vermis disparu, et poussant un prolongement dans l'album cérébelleux gauche. De plus, on observe, dans la partie antérieure de ce lobe cérébelleux un kyste rempli d'une substance albuminoïde

à paroi lisse et ne communiquant pas avec la cavité précédente. La première cavité qui communique avec le ventricule doit correspondre à la précédente intervention. Quant à la deuxième, il est difficile de dire qu'il s'agit d'une récidive d'hémangioblastome, car on n'observe pas de tumeur murale.

Examen histologique des viscères :

Le rein : On observe dans la médullaire de l'un des reins des amas de petits vaisseaux dilatés, tassés les uns sur les autres, et de quelques millimètres de diamètre environ; ces vaisseaux sont séparés par un tissu conjonctif sclérohyalin.

Ces amas vasculaires, dans le contexte d'une maladie de VON HIPPEL LINDAU, doivent être interprétés comme des micro - angiomes. On ne note pas d'ailleurs de maladie polykystique dans le parenchyme rénal.

Les surrénales : Les deux surrénales sont le siège d'une même modification : elles sont toutes deux repoussées en périphérie sous forme de petits amas glandulaires sous capsulaires dont certains présentent d'ailleurs de très importantes anomalies nucléaires et cytoplasmiques imputables à la souffrance cellulaire. Ces amas glandulaires entourent une volumineuse formation constituée de petits vaisseaux à paroi fine et remplis de sang; ils sont extrêmement nombreux et séparés par un tissu très oedémateux dans lequel on observe de nombreuses cellules d'aspect spongieux et dont certaines présentent des anomalies nucléaires.

Ceci correspond à l'aspect caractéristique d'un hémangioblastome.

Examen histologique : Encéphale

Les prélèvements pratiqués sur les deux cavités montrent un aspect identique : il s'agit, en effet, dans les deux cas, de pseudo-kystes sans revêtement propre et à paroi constituée par une gliose fibrillaire dense. Aucune de ces cavités ne contient de tumeur intramurale et elles ne présentent aucun caractère vasculaire. Elles correspondent toutes deux, très vraisemblablement à des lésions cicatricielles.

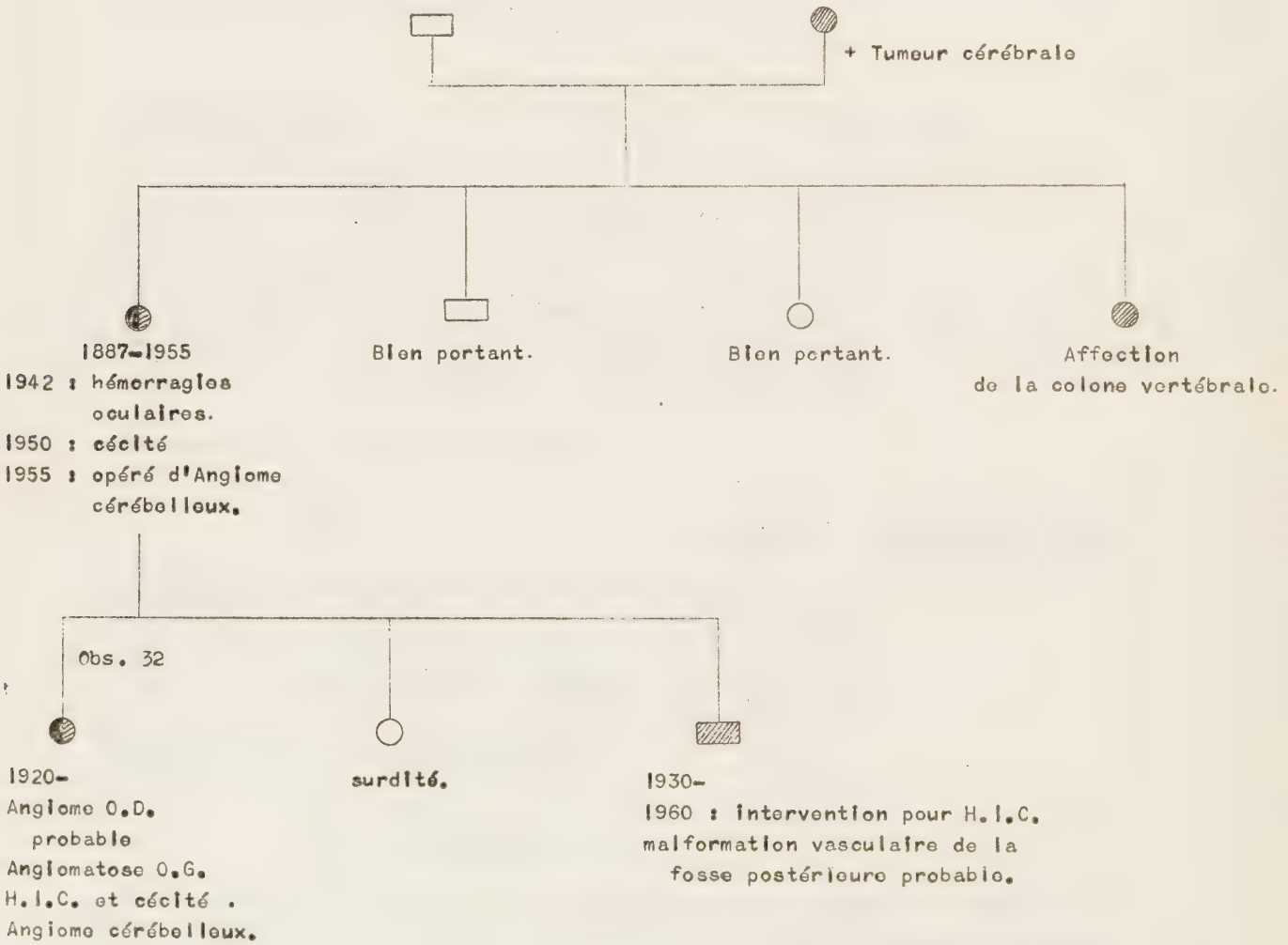
C O N C L U S I O N

Maladie de VON HIPPEL LINDAU comprenant un angiome rétinien gauche (diagnostic clinique),un angiome de la fosse postérieure opéré et dont il ne subsiste que deux cavités pseudo-kystiques cicatricielles, des angiomes surrénaliens bilatéraux, du type histologique des hémangioblastomes et des anomalies vasculaires dans l'un des reins, sans maladie polykystique. Absence de récidive de l'hémangiome cérébelleux (les signes cliniques pouvant être attribués aux cavités cicatricielles intra-cérébelleuses).

Malheureusement, le prélèvement des globes n'a pu être effectué.

OBSERVATION Nº 32

L'observation suivante constitue une forme terminale de la maladie ; une angiomatose rétinienne vraisemblablement bilatérale et certaine à gauche, une angiomatose cérébelleuse objectivée à l'angiographie ont conduit spontanément cette malade à la cécité et l'hypertension intra-crânienne. Là aussi, forme familiale malgré plusieurs imprécisions; en voici l'arbre :



Madame LEC ... Jeanne, 42 ans

Hospitalisation en Novembre 1962 pour cécité brutale et oedème papillaire chez une monophtalme.

Les antécédents héréditaires sont riches :

Grand-mère maternelle décédée à 42 ans d'une tumeur cérébrale.

Mère : à 55 ans, hémorragies oculaires bilatérales et cécité.

à 63 ans, meurt au cours d'une intervention neuro-chirurgicale; à l'autopsie : angiome cérébelleux capillaire.

Tante maternelle meurt d'une affection de la colonne vertébrale non précisée.

La soeur est sourde.

Un frère est opéré à l'âge de 30 ans d'une malformation vasculaire de la fosse postérieure.

Le passé de la malade est également fourni :

Après deux grossesses sans histoire, à la troisième, céphalées violentes avec vomissements et crises de hoquet nécessitant une hospitalisation de trois semaines : aucune lésion neurologique n'est mise en évidence.

En 1956, un confrère consulté pour strabisme divergent droit constate un décollement de rétine total d'allure ancienne. La malade ne peut préciser la date de survenue des troubles visuels.

A partir de 1961, un glaucome absolu se développe sur cet oeil droit.

En 1962, de nouvelles céphalées amènent à pratiquer un E.E.G. qui aurait enregistré des anomalies temporales gauches.

Le 18 Novembre, au lever, la malade est prise de douleurs atroces cervico-brachiales avec raideur de la nuque. Un coma méningé s'ensuit pendant 48 heures. Lorsque la malade reprend conscience, sa vision gauche a disparu.

A l'examen :

V.O.D. = 0 Hypertonie absolue (1/10), atrophie irienne, cataracte et F.O. inexplorable.

V.O.G. = également nulle, ophtalmotonus normal (9/7,5).

Au F.O., énorme oedème papillaire en bouchon de champagne. Le couple vasculaire nasal inférieur très dilaté aboutit à un kyste angiomateux caractéristique de la Maladie de VON HIPPEL. La rétine inférieure est décollée.

L'examen neurologique objective un syndrome cérébelleux bilatéral.

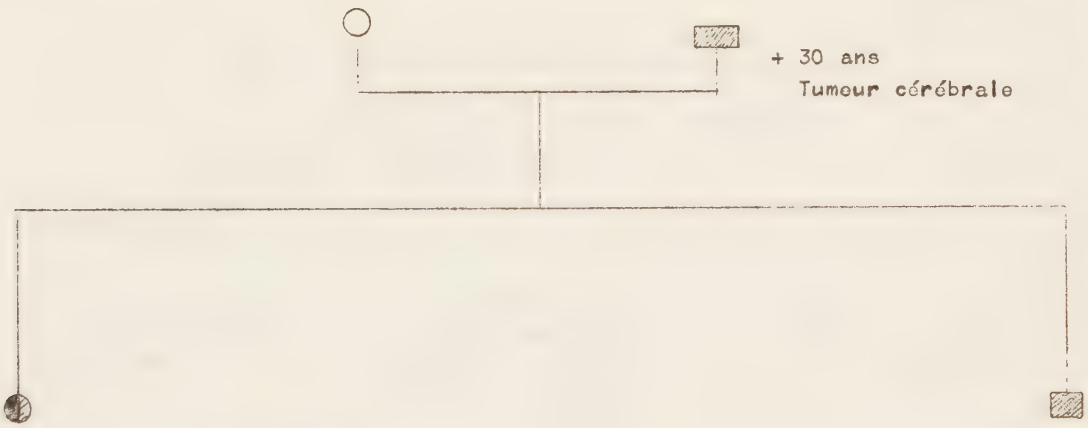
L'artériographie vertébrale gauche dessine un aspect angiomateux développé en dedans de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure.

La malade, par ailleur atteinte de troubles psychiques. refuse toute intervention et se confie à un guérisseur.

OBSERVATION Nº 33

Nous avons à faire maintenant à une angiomatose rétino - cérébelleuse associée à une atteinte rénale. On peut remarquer l'importance de l'ophtalmoscopie : en 1953, elle découvre un oedème papillaire isolé qui amène l'éradication d'une angiomatose cérébelleuse; en 1961, quelques vestiges neurologiques réentraînent une ophtalmoscopie et la découverte cette fois-ci du ballonnet caractéristique. Forme peu habituelle où l'angiomatose cérébelleuse précède,d'environ huit ans, l'apparition de l'angiomatose oculaire.

Généalogie réduite mais significative :



Madame CHA ... Jeanne, 32 ans

Est adressée au Dr. GUILLAUMAT en Mars 1961.

Son frère, opéré d'un kyste cérébelleux en 1954, meurt des suites de l'intervention.

Son père est mort à 30 ans d'une "tumeur cérébrale".

En 1953, découverte d'un important oedème papillaire bilatéral pur qui amène la découverte et l'extirpation d'un kyste cérébelleux.

En 1961, des céphalées réapparaissent, un bilan est de nouveau pratiqué :

E.E.G. et artériographie vertébrale sont normaux ;

Il subsiste un syndrome cérébelleux droit,

une hémiplégie spasmodique droite,

un nystagmus horizontal droit, séquelles de l'intervention .

Par contre, à l'ophtalmoscopie, outre des papilles pales à bords flous, découverte à droite d'une énorme dilatation de l'artère et de la veine nasale inférieure aboutissant en périphérie de 6 h. à un ballonnet angiomateux de 1 D.P., arrondi, saillant, rosé.

L'acuité droite est de 7/10; l'acuité gauche de 9/10, les tonus sont normaux.

Une clearance de l'urée à 26,2 cc/mn fait pratiquer une urographie ; celle-ci révèle une polykystose rénale . Le Dr. DELINOTTE déconseille l'intervention.

Trois séances de photocoagulation assècheront la zone angiomateuse :

- Le 9 Mars 1961, flashes autour de l'angiome ;
- Le 17 Mars 1961, autour de l'angiome et de ses vaisseaux ;
- Le 14 Avril 1961, sur l'angiome et entre l'angiome et l'ora serrata; une hémorragie locale s'ensuit qui se résorbera en deux mois.

Le 19 Juillet 1961, V.O.D. 8/10, le calibre de la branche veineuse est doublé; par contre, l'artère nasale inférieure est devenue filiforme. La néoformation est masquée par des reliquats fibrino-hématiques.

Le 6 Octobre 1961 : aspect remarquable :

la branche veineuse est devenue à son tour filiforme ; en place de l'angiome se tient un placard atrophique segmenté au sein des marques de coagulation.

L'acuité est de 9/10.

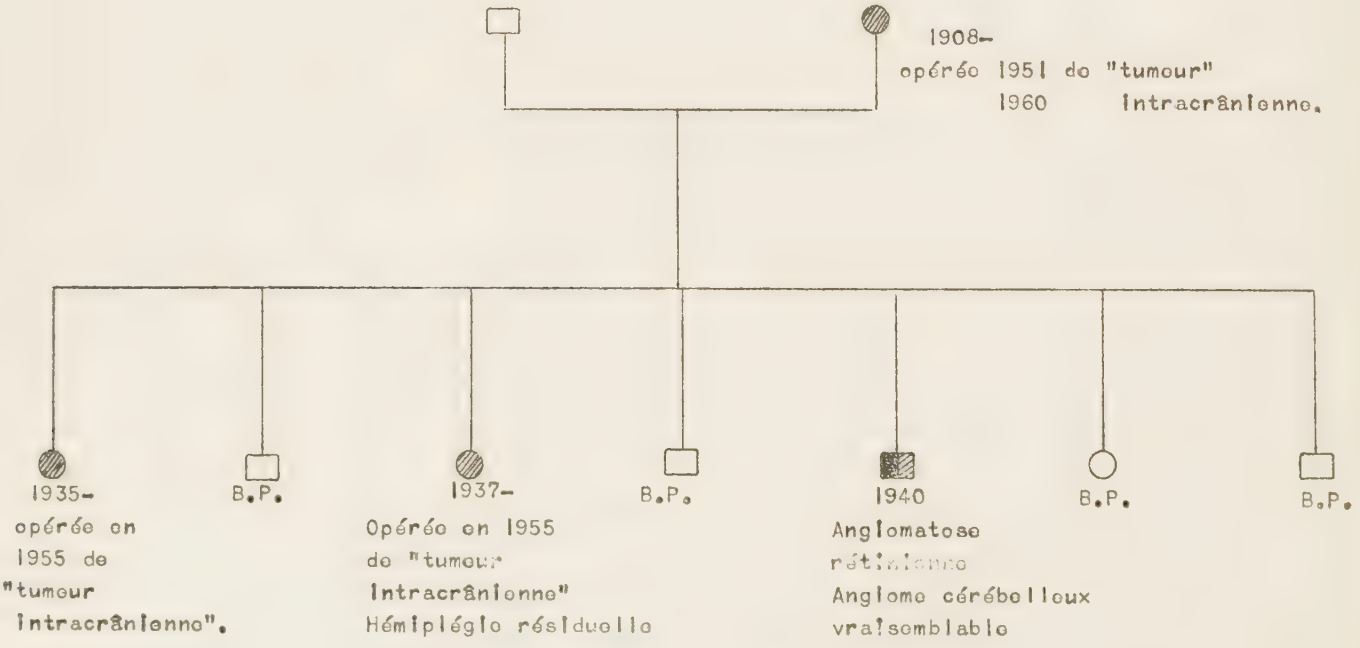
Aucune exsudation rétinienne à distance ne s'est produite.

OBSERVATION Nº 34

L'observation suivante concerne un garçon de 20 ans, que, seul, les hasards du service militaire ont conduit jusqu'à nous.

Quelques réflexions cliniques s'imposent : les épistaxis ne sont pas pour nous étonner : VON HIPPEL les mentionnait comme signe accompagnateur dans ses premiers travaux; quant à la dilatation vasculaire conjonctivo-épiscléral, ou bien elle représente une forme a minima d'une localisation trigéminée, ou, plus probablement, est-elle un reflet de l'encombrement de la circulation ciliaire, vu l'importance du phakome. Le syndrome cérébelleux, l'épisode méningé, rendent plus que probable, malgré l'absence d'angiographie, une localisation intra-cranienne. La généalogie , malgré ses imprécisions, renforce cette hypothèse.

Pronostic oculaire et général assez sombre chez ce garçon que nous n'avons pu suivre.



Monsieur THO ... Régis, 20 ans

Est adressé au Dr. GUILLAUMAT, en Novembre 1960, pour traitement d'une angiomatose rétinienne droite.

Le sujet depuis trois mois se plaignait de myodésopsies droites coïncidant avec des épistaxis récidivantes qui nécessiteront une cautérisation de télangiectasies.

La mère et les deux soeurs du patient ont déjà subi chacune une intervention pour néoformation endocranienne.

A l'examen : l'oeil gauche est normal.

La vision droite est de 7/10 avec 90 + 1 + 0,50, avec encoche nasale supérieure au champ visuel.

Le tonus est normal.

On est d'emblée frappé par une vasodilatation du système veineux épiscléral temporal sans qu'on puisse parler d'aspect angiomateux.

Au F.O.D., le pédicule vasculaire temporal inférieur est tortueux, son calibre est au moins multiplié par quatre. A partir de 4 D.P. de la papille, des exsudats nacreux accompagnent les vaisseaux. Ceux-ci aboutissent à une tumeur rosée, de la taille d'un petit pois, saillante, de 9 dioptries, dans le vitré et masquant ainsi l'abouchement des vaisseaux.

Entre le kyste et l'ora serrata s'étend une petite zone, soulevée, triangulaire, à base périphérique.

En dehors des lésions oculaires, le malade accuse également des troubles neurologiques :

diadococinésie gauche imparfaite avec légère dysymétrie et sans hypotonie musculaire.

Pas de troubles de l'équilibre.

Réflexes tendineux plus vifs à droite surtout aux membres supérieurs.

Signe de ROSSOLINO plus net à droite.

Hypoesthésie gauche nette à tous les modes de la région céphalique, cervicale et thoracique, avec limite inférieure un peu au-dessus de la ligne mamelonnaire. Donc, syndrome cérébelleux gauche discret avec syndrome protubérantiel du même côté avec légère touche pyramidale (Dr. MESSIMY).

L'examen humoral est normal.

Deux séances de photocoagulations n'obtiennent qu'un léger rétrécissement vasculaire et, malgré verre de contact, aucun impact ne modifie l'aspect du kyste. On pratique donc des diathermies perforantes au niveau de l'angiome complétées par des coagulations de surface aux alentours.

Le 7 Janvier 1961 survient une hémorragie méningée confirmée biologiquement; elle régressera rapidement.

Le 8 Janvier 1961, reprise des épistaxis.

Le 14 Janvier, on propose une artériographie vertébrale que le malade refuse.

Le malade sera vu pour la dernière fois le 14 Avril 1961. :

l'acuité droite est de 1/10 ;

la macula est oedémateuse, couverte d'exsudats ;

l'angiome, toujours saillant, est blanchi ;

les vaisseaux ont repris un calibre quasi-normal.

FORME NON FAMILIALE

La 35ème observation concerne une forme non familiale et inhabituelle.

En effet, la circulation de retour manque au tableau rétinien. Pourtant, l'artère nourricière volumineuse, l'aspect de la tumeur, la réaction glio-exsudative périfocale, sont évocateurs; de même, le syndrome neurologique laisse envisager une localisation endocranienne que l'angiographie n'a toutefois pu objectiver. Peut-être la circulation de retour se fait elle par le système ciliaire ? Il n'y avait en tout cas aucune vasodilatation conjonctivo-épisclérale apparente.

OBSERVATION Nº 35

Mademoiselle PRO ... Annie, 25 ans

Mademoiselle PRO ... Annie a 25 ans en 1963 et c'est lors d'un examen du F.O. demandé au décours d'une hémorragie méningée que l'on découvre une angiomatose rétinienne droite.

Une investigation artériographique n'objective aucune malfor - mation vasculaire intra-cranienne et l'hémorragie régressera sans séquelle et sans donner la preuve de son origine.

Aucune tare familiale n'est signalée.

C'est en pensant à une éventuelle photo-coagulation que le Dr. JOSEPH l'adresse au Dr. GUILLAUMAT.

L'intégrité anatomique et fonctionnelle de l'oeil gauche est parfaite.

A droite,

acuité de 9/10 avec (0° - 0,50) - 0,75 ;

petite encoche périphérique nasale inférieure à la périmétrie.

A l'ophtalmoscope, on constate :

des bords papillaires légèrement flous avec un léger voile glial du côté temporal ;

de ce voile sort un énorme vaisseau d'allure artérielle, boudiné et qui monte vers la périphérie de 11 h où il aboutit dans une tailleur saillante, d'aà peine 1 D.P. de large, gris rosé, recouverte de quelques fins vaisseaux, quelques trainées d'exsudats brillants, un liseré pigmenté le long du bord inféro-temporal du kyste soulignent la rétine environnante.

Il n'est vu aucune circulation de retour et tous les autres vaisseaux rétiniens sont de calibre habituel.

On procède à la photocoagulation de cet angiome en deux temps :

Première séance le 20 Janvier 1964, où les applications portent (intensité III) en arrière et latéralement autour du kyste et du gros vaisseau nourricier.

Deuxième séance le 16 Avril 1964, avec attaque directe de la tumeur, puis du vaisseau que l'on collabe à l'aide d'un crochet à strabisme.

B.- ANGIOMATOSES RETINIENNES ISOLEES DE VON HIPPEL

Les trois observations suivantes sont des modèles du genre.

Dans la première, il existe un double phakome mais la forme a dû être assez peu évolutive vu l'âge de la malade et le caractère peu turgescent des vaisseaux; à noter, chez une collatérale, un anévrysme sylvien.

Quant à la deuxième observation, il s'agit d'un véritable lâcher de ballons touchant les deux yeux : forme très évolutive : le sujet est jeune, un oeil est perdu, la situation du restant est dramatique et le moindre traumatisme thérapeutique semblant devoir précipiter une échéance pourtant inéluctable.

Dans la dernière des trois, remarquons le caractère géométrique et fortement saillant de l'angiokyste, d'où l'obligation de recourir à la diathermo-coagulation, et la présence d'un petit angiome cutané occipital.

OBSERVATION Nº 36

Madame BAS ... Marie, 49 ans

Est adressée au Dr. GUILLAUMAT par un confrère de province.

Sans antécédent oculaire jusqu'en Novembre 1961, elle consulte à cette époque pour une baisse de sa vision gauche due à une hémorragie vitréo-rétinienne temporale inférieure. Vite régressive, l'hémorragie récidive un mois plus tard, ce qui motive sa consultation aux Quinze-Vingts.

L'oeil droit est normal.

L'acuité gauche est de 6/10 avec - 0,25. Il existe un rétrécissement nasal de son C.V. Le segment antérieur est normal.

A l'ophtalmoscopie gauche, on note :

- un trouble hématique du vitré temporal inférieur;
- un oedème du pôle postérieur avec exsudats fins et blancs et hémorragies paramaculaires ;
- les branches inférieures des vaisseaux temporaux supérieurs (artères et veines) sont très sinueuses mais non dilatées. Elles aboutissent, à 6 D.P. de la papille, à deux plages kystiques superposées :
  - l'inférieure arrondie, d'1,5 D.P. de diamètre, bien limitée, très peu saillante et ombiliquée en son centre, rosée, vasculaire ;
  - la supérieure est plus floue, dans une zone de gliose avec néovascularisation hémorragique.

L'examen neurologique, avec E.E.G., radiographie crânienne et sans artériographie, est normal. Il n'existe aucun trouble ni sensitif, ni cérébelleux, ni vestibulaire.

Seule anomalie : une hypertension artérielle ancienne (17/11) imputée à une néphrite aigüe survenue durant l'adolescence.

Dans les antécédents familiaux, on retrouve une soeur opérée d'anévrysme sacciforme de la bifurcation du tronc de la sylvienne gauche. Son F.O. était normal (Pr. ROUHER).

Les zones angiomateuses sont entourées par un barrage de photocoagulation avant d'être elles-mêmes illuminées en deux séances.

Revue trois mois plus tard, les marques étaient satisfaisantes et les plages asséchées. L'acuité se maintenait à 6/10.

La malade n'a plus été revue.

OBSERVATION Nº 37

Monsieur COM ... Roland, 23 ans

Malade suivi habituellement par des confrères de province, ne sera examiné que deux fois aux Quinze-Vingts, mais à sept ans d'intervalle.

Il consulte une première fois le 25 Septembre 1958 pour baisse de la vision droite, dans le Service du Dr. KALT.

En effet, 1/10 avec P.3 tandis qu'à gauche la vision est conservée : 10/10 avec - 0,50 et P.2.

Les tonus sont normaux.

L'examen du segment antérieur n'apporte aucun élément notable.

L'ophtalmoscopie par contre est surprenante :

- à droite, outre une papille à bords un peu flous, on est frappé par la dilatation et la sinuosité du couple vasculaire temporal inférieur et la quasi-impossibilité de distinguer l'artère de la veine. Ce couple aboutit, à 4 D.P. de la papille et à 2 D.P. en bas et en dehors de la macula, à un ballon de 1 D.P. arrondi, limité, rosé, parsemé de très fins capillaires. Quelques fines artérioles s'échappent du kyste vers la périphérie. Une bride de rétinite proliférante se porte du pôle supérieur du ballon en haut et en dedans, en dehors de la macula. Quelques plis rétiniens rayonnent entre la masse et la macula.

- L'aspect gauche est encore plus étonnant car on trouve des images analogues mais avec trois ballonnets satellites de trois couples vasculaires :

Le premier, dans le secteur nasal supérieur, à 4 D.P. de la papille, d'I,5 D.P. de diamètre et saillant d'au moins 5 D.P.

Le deuxième, dans le secteur temporal inférieur, à 5 D.P. de la papille, de même taille et de même saillie.

Le troisième d'où part une veine très dilatée, dans le secteur temporal inférieur à 6 D.P. : il est flanqué d'un ballonnet plus petit, accessoire auquel aboutit l'artère.

La macula est normale.

La papille, comme à droite, est un peu floue.

Un bilan humoral standard pratiqué est normal.

L'examen neurologique est négatif. La radio du crâne et l'E.E.G. sont également normaux.

Aucune autre investigation n'est effectuée; l'interrogatoire ne retrouve rien de notable et il semble que parents et collatéraux soient parfaitement sains.

Aucun traitement n'est entrepris.

Le malade n'est revu, adressé à Madame le Docteur GODDE JOLLY, qu'en Avril 1965.

La vision droite est nulle, perdue depuis trois ans par décollement de rétine total. Le tonus est de 5/7,5.

La vision gauche persiste à 10/10 avec un tonus à 9/7,5. L'aspect des ballonnets et des couples vasculaires est à peu près identique, hormis peut-être un trajet encore plus sinueux des vaisseaux.

Mais il existe : des plis de traction,
une hémorragie prépapillaire,
un trouble hématique du vitré,
et une hémorragie vitréenne, limitée au secteur nasal inférieur.

Les examens pratiqués en 1958 sont renouvelés : ils n'apportent aucun nouvel élément.

On pratique en plus :

un électroencéphalogramme,

une artériographie vertébrale droite,

une artériographie carotidienne bilatérale.

Ceux-ci demeurent négatifs.

Madame le Docteur GODDE déconseille toute coagulation diathermique ou lumineuse.

OBSERVATION Nº 38

Madame BAY ... Liliane, 31 ans

Consulte aux Quinze-Vingts, en Octobre 1959, pour sensation de brouillard dans son champ nasal inférieur droit.

V.O.D. 10/10 avec 90° + 1 - 0,50.

amputation nasale, sans dysharmonie photométrique à l'examen périmétrique.

T.O.D. 8/7,5.

Le segment antérieur est normal.

Au F.O.D., en temporal, un peu au-dessus et à 2 D.P. d'une macula oedemateuse avec plis rayonnés, siège un kyste, blanc, éclatant, pyramidal, avec trois versants, l'un interne raide, difficilement visible, couvert de vaisseaux, un autre externe, en pente douce, le troisième inférieur, très raide. Sa base est de 3 D.P., cette masse saille d'environ 8 D.P. dans le vitré. La veine temporale supérieure, boudinnée, tortueuse, très dilatée (trois fois la normale) se divise près du kyste en trois branches :

- l'une supérieure, normale;
- une autre inférieure, de calibre habituel, monte sur le versant interne du kyste où elle se divise en deux branches dont l'une pénètre dans la masse et l'autre se perd au niveau de sa base ;
- la troisième médiane, très dilatée, pénètre au sommet du kyste et disparaît.

L'artère temporale supérieure se bifurque dans la papille et, seule, la branche inférieure suit la veine. Elle ne semble pas participer au processus angiomateux. Son calibre et son aspect sont habituels.

A ce tableau, se surajoutent :

un décollement rétinien peu soulevé et peu étendu, de 12h à la limite inférieure de la masse;

quelques traînées de rétinite proliférante entre la masse et l'ora serrata.

La papille et les autres vaisseaux sont normaux; de même, l'oeil gauche ne révèle aucun aspect pathologique.

Seule anomalie retrouvée à l'examen somatique, un petit angiome cutané occipital droit.

L'examen neurologique avec radiographie et E.E.G. est négatif mais on ne pratique pas d'artériographie.

Il n'existe aucun antécédent pathologique personnel ni familial.

Le 22 Octobre 1959, le 3 Novembre, des tentatives de photocoagulation sur la tumeur se soldent sur un échec; par contre, les marques sont bonnes entre l'ora et la masse.

Le 13 Novembre, le 19 Novembre, même échec de la photocoagulation sur la tumeur malgré un verre de contact de + 10 D. ; échec également sur la rétine située autour des vaisseaux pathologiques.

Il est procédé alors une diathermo-coagulation perforante (5 mm) le 19 Novembre en pleine tumeur après dissection d'un volet scléral.

Dans les jours qui suivent apparition d'un décollement choroïdien sur 9 h. qui sera ponctionné le 27 Novembre 1959.

A l'examen du 19 Décembre 1959, V.O.D. 1/10 avec gros trouble du vitré mais impression d'affaissement de la tumeur.

Le 27 Mai 1960, V.O.D. 4/10; l'ancienne masse ne saille plus que de 4 D.P. dans une zone remaniée par les exsudats et les pigmentations cicatricielles; les vaisseaux se sont partiellement rétrécis; la choriorétine s'est réappliquée.

A l'examen du 14 Mars 1961, V.O.D. 5/10 et aspect ophtalmoscopique similaire au précédent.

O B S E R V A T I O N Nº 39

Nous voici maintenant en présence d'une véritable forme intriquant les signes de diverses phakomatoses. Le tableau ophtalmoscopique est celui d'une angiomatose de VON HIPPEL avec tumeur périphérique et couple vasculaire; nous avons ici également à faire à une forme assez calme puisque, chez ce quinquagénaire, en trois ans, le tableau ne se modifie guère ... et nous remarquons, comme pour l'observation N°36 , des vaisseaux peu turgescents.

L'angiome facial est rarement signalé dans la Maladie de VON HIPPEL. WAARDENBURG ne le retrouve que trois fois dans la littérature : HARBITZ (1930), FRACASSO (1931), et ROCHAT, HAMILTON et GARCIA (1939) qui publient un cas

où s'allient angiome facial, glaucome et angiomatose de VON HIPPEL. Nous pouvons y ajouter l'observation de FRANCOIS et NEETENS (1960), groupant, avec un angiome trigéminé, un aspect ophtalmoscopique un peu inhabituel où un couple vasculaire dilaté et sinueux traverse une masse blanchâtre de 3/4 D.P. et continue ensuite son parcours vers la périphérie. Exceptionnel dans le VON HIPPEL, l'angiome facial - quoique rare - appartient à la forme complète du Syndrome de BONNET, DECHAUME et BLANC et constitue un des éléments cliniques de la maladie de STURGE-WEBER-KRABBE. Il suffit de se rapporter au schéma de STREETER cité plus haut pour comprendre pourquoi.

Quant aux hémihypertrophies faciales, LARMANDE, dans sa monographie,en souligne la fréquence dans les phakomatoses. SARAUX, en 1961, rapporte deux nouveaux cas, mais il s'agit d'une neurofibramatose et d'une sclérose de BOORNEVILLE.C'est dans la maladie de STURGE WEBER que ces modifications squelettiques sont le plus souvent rencontrées, à tel point qu'elles font partie intégrante de la forme complète de la maladie.

Pour terminer, la présence de molluscums pendulums est classique dans la neurofibromatose.

Monsieur LEN ..... André, 54 ans

Consulte aux Quinze Vingts, pour impression de voile nasal inférieur droit, en 1963.

Il s'agit d'un sujet qui a subi trois opérations plastiques pour un angiome tubéreux de l'hémiface droite, angiome qui atteignait la tempe, la joue, la paupière inférieure et la lèvre supérieure droite. Le front, la paupière supérieure, la muqueuse buccale et le maxillaire inférieur sont indemnes.

De plus, on est frappé par une nette hémi-hypertrophie faciale droite, avec :

- élargissement de la fente palpébrale,
- augmentation du volume du massif facial droit, surtout au niveau du malaire,
- oreille droite plus grande, plus épaisse.

Le reste du visage est couvert de multiples molluscums pendulums.

La suite de l'examen somatique n'apporte pas d'autres éléments.

Les radiographies du crâne ne présentent aucune autre anomalie en dehors des modifications signalées.

L'examen neurologique est négatif ; le sujet n'est pas épileptique et le tracé électroencéphalographique est rigoureusement normal.

Il n'existe aucune anomalie humorale.

A noter un éthylisme marqué.

Enfin, le sujet ne signale aucun antécédent familial.

A l'examen oculaire :

La vision gauche est de 10/10 avec + 1 et le globe est strictement normal.

La vision droite est de 9/10 avec + 2. Au C.V. se dessine une encoche nasale inférieure.

La conjonctive bulbaire est blanche, aucune anomalie n'est à signaler au niveau du segment antérieur et de l'angle irido-cornéen.

La tension oculaire est de 11 à l'aplanation; la courbe de tension est normale; les épreuves de provocation sont négatives.

Au fond d'oeil droit, en périphérie temporale de 10 h siège un ballonnet unique, bien limité, saillant de 4 à 5 dioptries, de 2 D.P. de diamètre, saumoné, recouvert de fins capillaires et de néo-vaisseaux. La tumeur est abordée en haut par une artère très tortueuse mais de calibre à peu près normal; deux branches veineuses vite confluentes, sinueuses et peu dilatées, abandonnent le kyste en bas et sur le plan horizontal. De nombreux exsudats blancs, fins, parsèment le voisinage.

Le sujet, qui ne s'était jamais plaint de sa vue, avait consulté dans le service du Dr. MORAX en 1960, pour banale réfraction. Les deux observations confrontées n'ont montré aucune modification de l'aspect ophtalmoscopique.

Sur ce, le malade, de caractère très difficile, nous abandonne en "faisant le mur".

OBSERVATION Nº 40

Dans l'ultime observation, deux détails inhabituels : d'abord l'atrophie hémifaciale; nous l'avons retrouvée signalée par WALSH dans son traité de Neuro-Ophtalmologie, où il la cite chez une fille de 15 ans porteuse d'une angiomatose rétinienne. Quant à la manière qu'ont les vaisseaux de s'aboucher au niveau du kyste et de se prolonger au-delà en prenant un fin calibre , RENARD en remarque de semblables (Obs.2 des angiomatoses) dans son rapport à la S.F.O.

Madame DES ... Lea . 34 ans

Madame DES ... Lea est adressée en Avril 1961 au Dr. GUILLAUMAT pour avis et éventuelle photocoagulation d'un angiome rétinien.

Elle se plaint d'une baisse progressive de son acuité gauche avec impression d'obnubilation visuelle passagère.

A l'examen :

V.O.D. 2/10 avec P 14, scotome paracentral, nasal, sans dysharmonie photométrique, ophtalmotonus normal.

L'oeil droit est normal.

L'examen somatique est très satisfaisant, mais aucune artériographie n'a été pratiquée.

Il n'existe aucun antécédent pathologique héréditaire ni personnel.

Il faut noter une légère asymétrie faciale gauche, avec une légère ptose de la paupière supérieure gauche et un massif osseux plus petit.

A l'ophtalmoscopie, on est frappé, au départ, d'une papille un peu congestive, par la dilatation (x 2) du pédoncule temporal supérieur et la sinuosité de son parcours. Le couple vasculaire aboutit en périphérie temporale, à 6 DP de la macula, à une néoformation arrondie d'1,5 D.P. de surface à peine saillante, vasculaire, congestive surtout en son centre, régulière et entourée d'un liseré grisâtre.

Deux fins vaisseaux dans le prolongement du couple nourricier s'échappent du kyste pour se perdre rapidement en périphérie.

Il existe, en plus, une large plage exsudative paramaculaire, se prolongeant en queue jusque sous le kyste et faite d'un conglomérat de petits exsudats ponctués et brillants.

Premières photocoagulations le 3 Juillet 1961, faciles, autour de la tumeur et des vaisseaux nourriciers. Il s'ensuit un rétrécissement vasculaire, mais aussi un oedème choriorétinien du pôle postérieur et un décollement périphérique type exsudatif, qui se réappliquera en quinze jours.

Le 27 Juillet 1961, on peut photocoaguler directement la tumeur. Celle-ci s'affaisse en s'ombiliquant en son centre.

Le 17 Novembre 1961 : V.O.G. reste à 2/10.

Les deux vaisseaux aboutissent à une petite densification gliale témoin de l'ancienne tumeur.

Un halo exsudatif en couronne entoure à distance la plage coa - gulée.

THERAPEUTIQUE ACTUELLE
DES
ANGIOMATOSES RETINIENNES

En abordant le problème de la thérapeutique actuelle des angiomatoses, nous aurons essentiellement en vue leur photodestruction, forme moderne de leur traitement, c'est-à-dire l'utilisation, déjà entrevue par MAGGIORE en 1927 et réalisée en 1956 par MEYER - SCHWICKERATH, de l'énergie rayonnante d'une onde lumineuse s'absorbant dans l'écran pigmenté de l'oeil que constituent l'épithelium pigmentaire et la choroïde. Le rayonnement provient d'une source lumineuse condensée d'une lampe à xénon à hautes pressions; l'éclat atteignant plusieurs fois celui du soleil, peut être convergé sur un point précis de la rétine. Les avantages de cette méthode sont unanimement appréciés : la précision de l'impact obtenu épargnant au maximum les tissus sains, la possibilité de graduer les intensités, de réitérer l'opération autant de fois que voulu, de s'attaquer à des zones rétiniennes hors d'atteinte chirurgicale, sont soulignées par tous les rapporteurs.

Nous avons volontairement détaillé dans l'exposé de nos observations la conduite et les étapes du traitement des divers cas d'angiomatoses rétiniennes que nous avons rassemblés. Nous voudrions apporter maintenant une synthèse et la comparer aux résultats obtenus par d'autres auteurs.

A.- ANGIOMATOSE MILIAIRE

La photo-coagulation pose peu de problèmes dans le traitement des angiomes de LEBER. Une ou deux séances suffisent à obtenir de bons résultats. Les flashes circonscrivent d'abord la lésion avant de la frapper. L'intensité lumineuse doit être douce, MEYER-SCHWICKERATH ayant signalé des dégénérescences maculaires secondaires à des photo-coagulations trop importantes. Quelques hémorragies localisées peuvent survenir sans conséquence.

Outre ceux de MEYER-SCHWICKERATH, de bons résultats sont signalés par PISCHEL et COLYEAR (1960, 5 cas), MACKENSEN (1963, 8 cas), GRUBER (1963, 1 cas), RICCI (1962, 1 cas), PAUFIQUE et Coll. (1964, 7 cas),J.FRANCOIS (1965, 1 cas).

Par la méthode des approches, la photo-coagulation a été entreprise avec succès sans incident, dans deux de nos cas.Six mois après, les marques étaient très satisfaisantes.

B.- ANGIOMATOSE HEMORRAGIQUE FAMILIALE DE RENDU-OSLER

Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature d'angiomatose rétinienne de RENDU-OSLER traitée par photo-coagulation. En fait, cette forme peut être rapprochée de la Maladie d'EALES où les deux importantes statistiques de MEYER-SCHWICKERATH (1963) portant sur 143 yeux avec 124 bons résultats, et de J. FRANCOIS (1965) avec 81 yeux et 75 % de bons résultats confirment l'intérêt exceptionnel de la photo-coagulation dans certainss lésions vasculaires de la rétine.

Dans notre Observation N°16, le résultat est spectaculaire. Sept séances réparties sur six ans contrôlent les foyers angiomateux et réussissent à stabiliser l'évolution locale de la maladie. L'acuité, qui, à certains moments se réduisait à la simple projection lumineuse, se maintient à 7.8/10 depuis six ans.

C.- RETINITE DE COATS

Jusqu'à l'apparition du photo-coagulateur, force est de constater l'échec flagrant des thérapeutiques médicales instituées : vitamino - thérapies, désensibilisations, vasculotropes, radiothérapies, antiinflammatoires ont peu d'amélioration à leur actif et même IMRE constate des flambées évolutives avec l'A.C.T.H. PAUFIQUE et Coll. (1963), par contre, réussissent à l'aide de la diathermie à détruire une forme tumorale et localisée.

Le photo-coaguleur a d'incontestables succès à son actif surtout dans les formes précoces et encore localisées. Les formes diffuses et évoluées, par contre, restent encore ainsi hors de portée thérapeutique.

Dès 1959, MEYER SCHWICKERATH échoue dans les formes compliquées de décollement de rétine mais dans une forme bilatérale arrête l'évolution pendant trois ans et, chez un garçon de quatre ans, nous rappelons qu'en photo-coagulant uniquement des anomalies vasculaires périphériques, il obtient une rétrocession de l'exsudation postérieure et une forte remontée de l'acuité visuelle. PAUFIQUE, SPIRA, CHARLEUX (1960) traitent avec de bons résultats cinq patients. SCHMACK et SOLLNER (1964) traitent dix-neuf yeux : ils obtiennent, en instituant un large barrage autour des zones atteintes avant de photo-détruire les légions angiomateuses, quatorze stabilisations (dont onze sans retentissement sur l'acuité visuelle) et cinq échecs sur une durée d'observation moyenne de deux ans. Pour eux, l'exsudation massive est de mauvais pronostic. Ils insistent sur la nécessité de répéter les séances, car, sur onze yeux aux exsudats abondants, la stabilisation n'a été obtenue qu'au bout de plusieurs séances dans six cas. J. FRANCOIS et WEEKERS (1965) traitent cinq cas : dans trois observations, les résultats sont bons anatomiquement mais mauvais fonctionnellement. GOMEZ MORALES (1965) insiste sur deux séries de malades aux lésions voisines. La première rassemble vingt-deux patients non traités et tous suivis sur cinq ans : douze évoluent plus ou moins rapidement et dix restent stables. Le deuxième groupe treize cas traités : neuf par photocoagulations, trois par diathermo-coagulations et un cas par les deux méthodes associées : trois sont un échec, sept cas sont un succès au moins momentané car l'évolution peut toujours reprendre et trois cas peuvent être considérés comme stabilisés. Ainsi, dans une série : 55 % évoluent spontanément, alors que, dans l'autre, 25 % seulement continuent leur progression malgré la thérapeutique.

Dans notre dossier, la photo-coagulation n'a été entreprise que dans quatre cas mais les résultats sont favorables.

Dans l'observation N°22 : quatre séances détruisent foyers périphérique et maculaire, jugulent une reprise évolutive. Aucune récidive depuis deux ans et pas d'amélioration de l'acuité visuelle évidemment.

Dans l'observation N°24 : deux séances détruisent un foyer vasculaire et semblent éviter l'installation de l'exsudation postérieure. Aucune récidive en deux ans sans amélioration fonctionnelle.

Dans l'observation N° 26 : trois séances donnent un aspect anatomique immédiat satisfaisant. Evolution inconnue.

Dans l'observation N°29 : cinq séances détruisent le foyer périphérique et amènent la réapplication d'une amorce de soulèvement rétinien. Aspect satisfaisant six mois après, mais pas de diminution du placard maculaire.

D.- ANGIOMATOSE RETINIENNE DE VON HIPPEL

Dès 1956, MEYER-SCHWICKERATH signale la photodestruction de huit tumeurs dont deux juxta-maculaires. DUPONT GUERRY et Coll. (1958) photocoagulent en quatre séances un angiome d'à peine 2 D.P. situé aux confins du pôle postérieur; les auteurs encadrent d'abord la tumeur avant de la frapper; quelques hémorragies vite résorbées surviennent; sept mois après, il ne subsiste plus en place du kyste qu'un placard blanchâtre atrophique; les vaisseaux nourriciers sont oblitérés; l'acuité passe de 1/20 à 2/10. Obtiennent également de bons résultats NAHMAN et DUFOUR (1959), KLEINERT (1960), PISCHEL et COLYEAR (1960) qui n'ont que deux échecs sur six angiomatoses traitées. WIESINGER, DUPONT, GUERRY et GEERAETS (1960) traitent avec succès les petits angiomes ; ils échouent dans une forme géante recouvrant une demi-rétine; ils arrivent à réduire d'un quart la taille d'une tumeur couvrant un quart de rétine moyennant, depuis dix-huit mois, deux séances mensuelles de photocoagulations. PAUFIQUE, SPIRA et CHARLEUX (1960) signalent trois bons résultats. GODDE-JOLLY, KALT, DUBOIS et GUILLAUMAT (1960) estiment que, sur cinq cas traités ou en cours de traitement, deux guérisons sont déjà certaines. J. FRANCOIS (1961) traite deux tumeurs sur un oeil par la diathermo-coagulation ; une tumeur est détruite, l'autre ne l'est que partiellement : la photo-coagulation de cette dernière permet d'obtenir une guérison parfaite. MOURA BRAZIL et REZENDE (1961) obtiennent, sur quatre cas, trois succès LOCKE (1961) réussit à traiter une forme où trois angiomes postérieurs s'associent à un trou lamellaire de la macula. Signalent également des succès SHEA (1961), MACKENSEN (1963), BARAS, HARRIS et GALIN (1964), qui entreprennent de photocoaguler avec succès une forme bilatérale et multiple ne comportant pas moins de sept angiomes à droite et un autre à gauche; dans l'ensemble, les tumeurs sont inférieures à 1 D.P. et asséchées en deux séances ; un an de recul mentionne l'absence de récidive. J. FRANCOIS et WEEKERS (1965), dans leur rapport sur la photo-coagulation, établissent une importante revue et publient un nouveau cas traité avec succès.

La plus importante statistique est celle de MEYER SCHWICKERATH et de son école (1960-1964). MEYER-SCHWICKERATH divise les tumeurs angiomateuses en trois catégories : d'abord celles inférieures à un ½ D.P. où, en règle, deux séances de photo-coagulations suffisent pour obtenir un résultat; ensuite, celles comprises entre ½ D.P. et 2 D.P. où deux à cinq séances sont nécessaires; enfin, celles supérieures à 2 D.P. où l'on se doit de différencier les formes avec ou sans manifestations secondaires : cinq à dix photo-coagulations sont au moins obligatoires pratiquées chacune à un ou deux mois d'intervalles; la diathermie peut être nécessaire. Ainsi MEYER-SCHWICKERATH traite, sur trente-huit sujets, soixante quatre yeux atteints : cinquante yeux sont photo-coagulés et cinq fois une diathermo-coagulation est associée; quatorze yeux présentent des manifestations tellement évoluées que tout traitement est impossible. Sur les cinquante yeux traités, quarante et un sont guéris (82 %) : la guérison est de 100 % dans les formes inférieures à 2 D.P. ou supérieures à 2 D.P. mais sans altération secondaire ; par contre, sur les dix-neuf kystes supérieurs à 2 D.P. et avec manifestations secondaires, dix seulement sont détruits dont quatre avec une importante baisse visuelle.

On se rend ainsi compte de l'importance pronostique que revêtent la taille du phakome et la présence ou l'absence de manifestations secondaires car, pour reprendre les propos tenus par GUILLAUMAT (1960), " la rétine soulevée par une mince lame de liquide, même extra mince, ne se prête pas à la photo-coagulation. Les collections sanguines offrent le même obstacle ... l'attaque directe de la tumeur saillante, gonflée de sang, éloignée de la choroïde, paraît malaisée malgré l'emploi de verres de contact et l'augmentation de l'intensité énergétique fournie par l'appareil de MEYER-SCHWICKERATH.

Deux méthodes de photocoagulation sont employées.

La première consiste à établir un collier de photo-coagulation autour de la masse tumorale afin de prévenir un soulèvement rétinien; une fois constitué le barrage, l'attaque directe de l'angiome est entreprise par photo-coagulations douces et répétées. Cette technique est ou a été utilisée par MEYER-SCHWICKERATH (1956), DUPONT GUERRY (1958), GODDE-JOLLY, KALT, DUBOIS et GUILLAUMAT (1960), MOURA BRAZIL et REZENDE (1961).

Une deuxième méthode consiste à frapper d'emblée le kyste en son centre avec une intensité normale et à l'augmenter jusqu'à l'obtention d'une modification de la coloration (l'angiome blanchâtre doit rougir, l'angiome rougeâtre doit devenir gris) et d'une rétraction de la tumeur. Quatre à huit semaines après, une fois les réactions secondaires dissipées, on peut juger de ce qui reste de la tumeur et ce reste doit être coagulé. Cette technique est recommandée par MEYER-SCHWICKERATH (1962), J. FRANCOIS et WEEKERS (1965).

Les critères de guérison sont la normalisation du calibre ou même l'oblitération des vaisseaux afférents et la présence d'un placard atrophique en lieu et place de l'angiophakome.

Des complications inhérentes à la thérapeutique peuvent survenir : des hémorragies, non pas les petites hémorragies apparaissant sur ou autour de l'angiome lors des impacts, ou qlelques heures après, et vite résorbées, mais les importantes hémorragies pouvant envahir le vitré et liées à des surdosages ou à des photocoagulations directes sur les vaisseaux qu'il faut éviter. Un décollement exsudatif, transitoire, fugace, peut également se produire : il débute en dessous de la tumeur, reste en règle limité au secteur environnant mais il peut retentir fâcheusement sur l'acuité visuelle ; il rétrocède généralement en une vingtaine de jours et un surdosage est également incriminé par ceux qui l'ont constaté. Enfin, une destruction trop brusque peut avoir un retentissement circulatoire d'où oedème, exsudats et dégénérescence maculaire. Quelques auteurs signalent également que la tumeur peut, au premier flash, se couvrir d'un enduit fibrineux blanc rendant problématique l'action ultérieure de la photo-coagulation.

Dans notre dossier, treize yeux et onze individus sont porteurs de lésions rétiniennes angiomateuses; quatre yeux sont hors de toute thérapeutique ; un oeil n'est pas traité, le malade s'y refusant. Huit yeux sont donc photo-coagulés; la méthode employée consiste à pratiquer un barrage avant l'attaque de la

tumeur; dans quatre cas, les lésions sont inférieures à 2 D.P. et dans ces formes, malgré la fréquence d'altérations secondaires discrètes et qui peuvent d'ailleurs faire majorer par l'observateur la taille du phakome, deux à trois séances suffisent pour obtenir un bon retentissement sans retentissement visuel. Au cours de ces séances, des petites hémorragies ponctuant la surface de l'angiome ou se limitant au secteur environnant ont été observées : elles ont toujours été sans conséquences. Un décollement fugace rétrocédant en quinze jours a été noté. Il est difficile d'incriminer un surdosage, l'intensité employée étant la plus faible : peut-être est-il le résultat d'un épanchement du séro-contenu tumoral dans les espaces sous-rétiniens sous l'effet du photo-impact.

Dans quatre observations, l'angiome égale ou dépasse 2 D.P. : une fois l'échec est total (Obs. N°30); sans doute faut-il l'imputer aux exsudats et à l'oedème largement répandus, au caractère assez saillant et très vasculaire du kyste, à son siège postérieur, à la fréquence des hémorragies venant compliquer les séances de photo-coagulations où qu'on frappe. Contrastant avec cet échec, l'Obs. N°31 rapporte un cas assez voisin, mais le siège est périphérique et sans doute les réactions engendrées par les coagulations y sont elles moindres; ici pas moins de douze séances réparties sur quarante et un mois parviennent à détruire, sans perte visuelle, l'angiome; un recul de trois ans depuis l'ultime séance permet de confirmer l'excellence du résultat.

Dans les observations N°34 et 38, ce qui nous frappe, plus que la largeur de la base des phakomes, c'est la saillie considérable dans le vitré : 8 à 9 dipptries; dans ces cas là, la photo-destruction apparaît illusoire et force est de recourir à la diathermo-coagulation perforante : la méthode est incontestablement plus brutale, le retentissement circulatoire et fonctionnel plus important comme en témoigne la survenue d'une exsudation maculaire, d'un décollement choroïdien et d'une baisse d'acuité de 50 % dans un cas et de 80 % dans l'autre.

Pourtant, le recours à la diathermie était avant l'apparition du photo-coaguleur la seule arme efficace. VAIL, en 1958, passe en revue la littérature à ce sujet : il retrouve quarante-sept yeux traités par cette méthode conseillée parmi d'autres par WEVE (1939), LEWIS (1943), APPELMANS (1949), GUILLAUMAT et MERCIER (1952), HANDL (1956), TJADINIS et Coll. (1958); sur ces quarante-sept yeux, trente-trois succès (70 %), six améliorations, huit échecs. Les hémorragies intra-vitréennes constituent la principale complication thérapeutique à redouter puisqu'elles surviennent dans dix-sept cas (36 %). Ces auteurs soulignent là aussi que moins les lésions sont évoluées, meilleurs sont les résultats. Au contraire, maintenant, la diathermie est réservée aux formes avancées inacessibles à la seule photo-coagulation. MEYER-SCHWICKERATH la pratique cinq fois et J. FRANCOIS deux fois en association avec la photo-coagulation. Les tumeurs vastes et surtout très saillantes aux réactions exsudatives environnantes marquées prohibant l'absorption du flux lumineux par les tissus pigmentés sous-jacents paraissent toujours être des indications à la diathermie.

N° Observ.	Tailles du kyste	Présence d'altérations secondaires	N.de séances de photo - coagulations	Complications thérapeutiques	Résultats	Pertes d'acuité
N° 30	> 2 D.P.	OEdème et exsudats diffus	8 séances	Hémorragies abondantes et répétées	énucléation	100 %
N°34	> 2 D.P. (saillante de 9 D.P.)	+ (exsudats et décollement limité)	2 séances + diathermie perforante	exsudation maculaire	destruct. partielle pas de recul	80 %
N° 38	2 D.P. (saillante de 8 D.P.)	décollement limité + rétinite proliférante	2 séances + diathermie perforante	décollement choroïdien	destruction partielle lésions stabilisées	50 %
N° 31	2 D.P.	hémorragies et exsudats limités	12 séances	hémorragies limitées	destruction anatomique	0
N° 36	1,5 D.P. x + 2	glicae et hémorragies limitées	2 séances	0	destruction anatomique	0
N° 40	1,5 D.P.	exsudation à distance	2 séances	décollement fugace limité	destruction anatomique	0
N° 33	1 D.P.	0	3 séances	hémorragie locale	destruction anatomique	0
N° 35	1 D.P.	exsudats discrets	2 séances	0	destruction anatomique	0

CONCLUSIONS

A la lecture de quarante observations recueillies dans les Services de Monsieur le Docteur GUILLAUMAT et de Madame le Docteur GODDE-JOLLY, du CENTRE NATIONAL d'OPHTALMOLOGIE des QUINZE-VINGTS, et à l'aide de la littérature, nous avons classé les divers angiomes de la rétine en trois groupes :

1.- Les racémoses (9 cas) regroupent les anévrysmes cirsoïdes les têtes de méduse prépapillaire et les tortuosités congénitales des vaisseaux de la rétine ;

2.- Les angiomatoses non tumorales (20 cas) réunissent les angiomatoses miliaires de LEBER, l'angiomatose capillaire de REESE, les manifestations rétiniennes de la Maladie de RENDU-OSLER et la rétinite de COATS ;

3.- Les angiomatoses tumorales sont constituées par les angiomes rétiniens de la Maladie de VON HIPPEL (11 cas).

Ces diverses lésions vasculaires peuvent évoluer dans un cadre malformatif plus vaste, plus ou moins systématisé et habituellement inclus dans le groupe des phakomatoses. Le caractère pléïotrope et familial des manifestations peut souvent permettre de rapporter les lésions à des troubles de la migration et de la différenciation cellulaire induits lors des diverses étapes de l'embryogénèse par un gène pathologique. C'est donc dire que la découverte d'une angiomatose rétinienne invite à une exploration clinique complète.

Nous nous sommes efforcés de relever ce caractère pluri-malformatif au décours de ces quarante observations et ainsi de soulever de nombreux problèmes nosologiques et étiopathogéniques.

1.- L'intégration des anévrysmes cirsoïdes au groupe des phakomatoses est justifié, étant donné la fréquente association de malformations somatiques relevées dans la littérature ; leur incorporation au groupe même des angiomatoses peut soulever des réserves étant donné l'absence de toute tendance proliférative.

Nous notons que trois localisations racémeuses uniquement papillaires ou juxta-papillaires coexistent avec une hypertonie oculaire. Des malformations somatiques associées à quatre cas de tortuosités congénitales des vaisseaux justifient leur intégration à ce groupe, mais déjà un pronostic strictement local moins bon fait le trait d'union avec ce groupe que nous avons réuni sous le vocable de racémoses et celui des angiomatoses non tumorales.

2.- La tendance évolutive plus ou moins nette et rapide des angiomatoses non tumorales apparaît au décours de nos vingt cas; hémorragies, exsudations, extension locale du processus aboutissent à un retentissement fonctionnel et anatomique souvent désastreux.

La présence de malformations somatiques mineures associées permet également d'intégrer ces diverses affections au groupe des phakomatoses; mais ces malformations ne sont jamais systématisées comme dans les grandes angiomatoses neuro-encéphalo-viscéro-cutanées.

Nous avons relevé cinq cas d'angiomes miliaires de LEBER où les anévrysmes sont focalement isolés sur une rétine, mais dans un cas l'oeil opposé est porteur d'un mélanome malin et dans un deuxième cas, sur l'autre oeil, un décollement de rétine coexiste avec un aspect vasculaire en houppe. Comme d'autres auteurs, nous avons observé trois fois des aspects d'angiomes miliaires dans un tableau de rétinite de COATS. Un cas nous a paru se rattacher à la description d'angiome capillaire de REESE.

Nous avons réuni deux rares observations familiales de lésions rétiniennes de Maladie de RENDU-OSLER. La tendance hémorragique dans un cas est remarquable et un seul oeil demeure fonctionnel grâce à de nombreuses photo-coagulations.

La rétinite de COATS (12 cas) soulève toujours de nombreux problèmes étio-pathogéniques ; l'affection touche électivement les sujets jeunes et la moyenne d'âge où apparaissent les troubles dans notre série est de 9 ans.

Nous avons consigné une rare observation où l'affection touche les yeux de deux soeurs.

Nous avons été frappés par la présence, dans 8 cas, de malformations associées (angiomes cutanés, spina bifida, hypospodias, retard mental, épilepsie).

Dans aucun de nos cas, nous n'avons retrouvé une affection inflammatoire ou infectieuse pouvant cadrer avec la genèse de cette angiomatose unilatérale et qui retentit sur les couches profondes de la rétine.

Certaines formes pseudo-tumorales de rétinite de COATS soulèvent le diagnostic avec certains angiomes remaniés de la maladie de VON HIPPEL.

3.- Quant à cette si caractéristique angiomatose tumorale, elle possède un pronostic redoutable, non seulement local, l'évolution spontanée semble mener à peu près in - failliblement à la perte de l'oeil, mais aussi général par suite de la gravité des localisations somatiques que nous avons relevées.

Ainsi dans six cas, nous sommes devant une véritable angiokystose neuro-oculo-viscérale; sur ces six cas, cinq observations appartiennent à des formes familiales dont nous avons tracé la généalogie. Nous étudions, à cette occasion, la relation entre phéochromocytome et maladie de VON HIPPEL LINDAU.

Dans les cinq cas d'angiomatose rétiniennes isolées, une observation présente toutefois des manifestations propres à d'autres phakomatoses (angiome et hémihypertrophie fa - ciale,molluscums pendulums); une autre fois, l'oeil atteint coexiste avec une hémiatrophie faciale homolatérale.

Nous présentons également une étude histologique d'un globe énucléé et,à l'occasion du décès d'une de nos patientes, un rapport d'autopsie.

La photo-coagulation est le traitement de choix. Elle permet d'obtenir de bons résultats dans les angiomatoses non tumorales, surtout dans les formes anatomiquement limitées (deux cas d'angiomes de LEBER).

Nous présentons une angiomatose rétinienne de RENDU-OSLER très évolutive et contrôlée actuellement par la photocoagulation.

Nous avons consigné des résultats satisfaisants dans les rétinites de COATS précoces (4 cas); mais des réserves sont à exprimer, les lésions pouvant sauter le barrage thérapeutique. Par contre, le problème thérapeutique des "Coats" diffus ou tardifs n'est pas résolu.

Nous présentons, à l'aide d'un tableau, les résultats obtenus dans le traitement de 8 angiomes de VON HIPPEL : cinq fois le résultat est bon; par contre, autant que la taille, la saillie du kyste semble être un obstacle à la photo-coagulation et oblige à recourir à la diathermie bien utile encore malgré sa brutalité.

VU et PERMIS d'IMPRIMER :

Le DOYEN de la FACULTE
de MEDECINE de PARIS :

G. B R O U E T

Le PRESIDENT de la THESE :

P. B R E G E A T

Le RECTEUR de l'ACADEMIE de PARIS :

J. R O C H E

BIBLIOGRAPHIE

ALSTON CALLAHAN Angiomatosis retinae - Report of a case with histologie examination.

Arch. Ophtal. CHICAGO. 56/1.16-18. 1956.

APPELMANS M. L'angiomatose de la rétine chez l'enfant.

Arch. Ophtal. PARIS, 7/5. 489-510. 1947.

APPELMANS M., DECOCK G. et VAN OPSTAL R.

Traitement de l'angiome rétinien par diathermocoagulation .

Bull. Soc. Ophtal. Belge. 92. 326-341. 1949.

ARNOULD G., TRIDON P., SCHMIDT J., LAXENAIRE M., VATRIN E.

Angiomatose cérébro-rétino-cutanée.
(Syndrome de BONNET DECHAUME BLANC).

Rev. Oto-Neuro-Ophtal. 32/2. 119. 1960.

ASHTON et LANGLEY Multiples anevrysms of the retina.

Brit. J. Opht. 35. 424-426. 1951.

BAILLIART P. Affections vasculaires de la rétine.

DOIN Edit. PARIS, 1953.

BARAS I., HARRIS S., GALIN M.A.

Photocoagulation treatment of angiomatosis retinae.

Amer. J. Ophtal. 58. 2. 296-299. 1964.

BEAUVIEUX P. OEil et diencéphale : phacomatoses.

Bull. Soc. Ophtal., Fr. 569-627, 1949.

BELZ et COUADEAU Rétinite de COATS.

Bull. Soc. Ophtal. Fr. 5 300-301. 1948.

BERGER L. et VALLEE M.

L'angio-réticulo-xanthome de la rétine.

Ann. anat. path. 8. 313-337. 1931.

BIRD A.V. et KRINAUW R.A.

Lindau's disease.

Brit. J. Surg. 40. 16. 433-437. 1953

BONNET J.L. Tortuosité des vaisseaux de la rétine et rétrécissement de l'isthme de l'aorte.

Bull. Soc. Ophtal. Fr. 8. 680-683. 1950.

BONNET P. Angiomatose encéphalo-trigéminée, avec tableau ophtalmoscopique unilatéral de la "cyanose de la rétine".

Bull. Soc. Ophtal., Fr. 828-830. 1949.

BONNET P. et BIGONNET -

Rétinite hémorragique externe de COATS.

Bull. Soc. Ophtal., Fr. 375-376. 1949.

BONNET P., DECHAUME J., BLANC E.

L'anévrysme cirsoïde de la rétine (anévrysme racémeux). Ses relations avec l'anévrysme cirsoïde de la face et l'anévrysme cirsoïde du cerveau.

Bull. Soc. Ophtal., Fr. 51. 521-524. 1958.

BREGEAT P., DAVID M. et FISCHGOLD H.

Anévrysme cirsoïde de la rétine et du cerveau, procédés d'exploration.

Bull. Mém. Soc. Franç. Ophtal. 77-97, 1952.

BREGEAT P., FISCHGOLD H. et DAVID M.

Modifications de la clinoïde antérieure par les processus tumoraux ou les malformations vasculaires.

Incidences ophtalmologiques.

Bull. Mém. Soc. Franç. Ophtal. 6/6, 144-150, 1953.

BREGEAT P., JUGE P., POULIQUEN Y., THIBAUT A., DAVID M., CHARDIN

A propos d'une angiomatose orbito-thalamencéphalique.

Bull. Mém. Soc. Franç. Ophtal. 71. 581-594, 1958.

BRINI A.M. Maladie de COATS. Arguments en faveur de la thèse vasculaire.

Bull. Soc. Ophtal., Fr. 2. 148-150. 1957.

BRINI A.M., SIBILLY et FONTAINE

Glaucome congénital et Maladie de RECKLINGHAUSEN uvéale; anévrysme cirsoïde et neurofibromatose cutanée de la région temporale homolatérale.
Bull. Soc. Ophtal., Fr. 65. 7.8.665-671, 1965.

CAGIANUT Das Arterio-venöse Anevrysm der Netzhaut.
Klin. Mbl. Augenheilk. 140-180.1962.

CALMETTES L., AMALRIC P., LACAPERE J., BESSOU P.
Malformation vasculaire de l'iris et anévrysme racémique du fond d'oeil.
Rev. Oto-Neuro-Ophtal. 31/4.254-256.1959.

CALMETTES L., DEODATI F., BEC
La maladie de RENDU-OSLER (A propos de trois cas).
Rev. Oto-Neuro-Ophtal. 30. 3. 220-222. 1958.

CALMETTES L., DEODATI F., BEC
Les hémorragies rétiniennes dans la Maladie de RENDU-OSLER.
Bull. Soc. Ophtal. Fr. 7-8. 481-483, 1958.

CALMETTES L., DEODATI F., BEC P., LEXPERT G.
Manifestations oculaires dans la Maladie de RENDU-OSLER
Rev. Med. TOULOUSE. 1. 3. 212-217. 1965.

CHAPMAN R. et DIAZ PEREZ R.
Pheochromocytoma associated with cerebellar hemangioblastoma.
J. Amer. med. Ass. 182. 1010. 1962.

CHAPMAN R., KEMP V. et TALIAFERRO I.
Pheochromocytoma associated with multiple neurofibromatocis and intracranial hemangioblastoma.
Amer. J. Med. 26. 882. 1959.

CHARAMIS J. Sur le traitement opératoire de l'angiomatose de la rétine.
Bull. Mém. Soc. Franç. Ophtal. 68. 248-253.1955.

COLLINS E. Two cases with peculiar vascular newgroth.
Trans. Ophtal. Soc. U. Kingdom. 14.141-149. 1894.

COMTE R. Considérations sur les phacomatoses et leurs formes de passage à propos d'un cas atypique d'angiomatose oculo-cutanée.
Thèse PARIS. 1961.

CORDES F.C. et SCHWARTZ A.

Angiomatosis retinae (VON HIPPEL-LINDAU disease).

11 years after irradiation.

Amer. J. Ophtal. 36. 1362-1367. 1953.

CUENDET J.F. et MAGNENAT P.

Symptomatologie oculaire de la Maladie de RENDU OSLER

Schw. Med. Woch. 83-38. 1531-1533. 1953.

DANIS B. Aspects ophtalmologiques des angiomatoses du système nerveux.

Acta Neurol. Belg. 50. 615-679. 1950.

DARIER Dégénérescence cystoïde de la rétine à évolution progressive et lente.

Arch. Ophtal. 10. 203-211. 1890.

DAVENPORT Hemangiomatosis retinae.

Modern Trands in ophtalmology, 1940.

DEFRANCE D. Une nouvelle forme de phacomatose faciale et oculaire intermédiaire entre les maladies de STURGE WEBER KRABBE et de VON HIPPEL-LINDAU.

Bull. Soc. Ophtal.,Fr. 6 . 574-582. 1953.

DEJEAN C., LEPLAT G. et HERVOUET F.

L'embryologie de l'oeil et sa tératologie.

Rapp. Soc. Fr. Ophtal. PARIS, 12 Mai 1958. MASSON Edit.1958.

DELAY J. et PICHOT P.

La phacomatose angiomatose familiale.

Rev. Neurol. 78. 3-4, 151, 1946.

DEVIC M., GIRARD P.F., TOGNET J. et PERRON R.

Anévrysmes cirsoïdes de la rétine et malformations vasculaires cérébrales. (Syndrome BONNET-DECHAUME et BLANC).

Rev. LYON Med. 2. 45-58, 1952.

DEVIC, PERRON et TOGNET

Syndrome de BONNET, DECHAUME et BLANC : anévrysme cirsoïde de la rétine associé à des lésions centrales.

Rev. oto-neuro-ophtal. 24. 168-171. 1952.

DOLLFUS M.A. Un cas de rétinite exsudative avec angiomes (Maladie de COATS) chez un enfant de cinq ans.

Bull. Soc. Ophtal. PARIS. 48 .308. 1936.

DOLLFUS M.A. et DUMONT P.

Un cas d'angiomatose rétinienne.

Bull. Soc. Ophtal. Fr. 6 . 627, 1951.

DUKE J.R., WOODS A.C.

COATS's disease. Studies on the identity of the lipids concerned and the probable role of mucopolysaccarides in its pathogenesis.

Brit. J. Ophtal. 47/7.413-434. 1963.

EBERHARD J. Contribution à l'étude de l'angiomatose de la rétine.

Thèse STRASBOURG, 56 p., 1959.

ELWYNN H. The place of Coats disease among the diseases of the retina.

Arch. Ophtal. 23. 507-521. 1940.

FISCHGOLD H., BREGEAT P., LE BESNERAIS Y., DAVID M.

Iconographie de l'angiomatose neurorétinienne. Syndrome de BONNET, DECHAUME et BLANC.

Presse Med. 60. 1790-1792. 1952.

FRANCESCHETTI A. et BABEL J.

Microangiome avec dégénérescence kystique de la rétine. (forme monosymptomatique d'une maladie de VON HIPPEL-LINDAU)

Ophtalmologica, BASEL.128 .23-29 .1954.

FRANCESCHETTI A. et FREGNAN E.

Microaneurismi multipli con degenerazione retinica secondaria (LEBER).

Ann. Ottal. 84. 579-609 .1957.

FRANCOIS J. Angiomatose hémorragique familiale et ses complications oculaires.

Arch. Ophtal. PARIS, 2.425. 1938

FRANCOIS J. L'hérédité en ophtalmologie, MASSON Ed. PARIS, 1958.

FRANCOIS J. Les manifestations oculaires des phakomatoses. 2ème Colloque Internat. sur les malformations congénitales de l'encéphale PARIS, 1959.

FRANCOIS J. La photocoagulation en Ophtalmologie.

Bull. Soc. Belge. Ophtal. 122. 413-432 . 1959.

FRANCOIS J. La photocoagulation en Ophtalmologie.

Ann. Oculist. PARIS, 193/1. 1/16. 1960.

FRANCOIS J., BABAEY M., EVENS L. et de VOS E.

Etude histopathologique d'une rétinite de COATS probablement toxoplasmique.

Ophtalmologica, BASEL. 132 : 1. 1-12. 1956.

FRANCOIS J. et COFFYN J.

Angiomatose rétino-cérébello-viscérale de VON HIPPEL-LINDAU.

Ann. Oculist. PARIS, 184 : 3 .206-213 . 1951.

FRANCOIS J. et NEETENS A.

Angiomatose de la face, de la conjonctive et de la rétine.

Bull. Soc. Belge. Ophtal. 125 . 1028-1036 . 1960.

FRANCOIS J. et WEEKERS R.

La photocoagulation en Ophtalmologie.

Bull. Soc. Belge. Ophtal. 139. 1. 1965.

FRAYER W.C. Coats's disease. A clinical and pathologic study.

Arch. Ophtal. CHICAGO. 54/2. 240-244. 1955.

FREGNAN E. , FRANCESCHETTI A.

Aneurismi multipli con degenrazione retinica (LEBER). Considerazioni diagnostiche e terapeutiche.
Soc. Oftal. Ital. MILAN. 6-9 Octobre 1957.

FRITZ B. La rétinite de COATS. Contribution à l'étude de son étio-pathogénie.

Thèse STRASBOURG, 1960.

FUCHS E. Anevrysma arteriovenusum retinae.

Arch. Augen. 11. 440-444 .1882.

GIRARD P., BONAMOUR, DEVIC M. et DURAND de CEVIGNEY

Angiome de la face, anévrysme et rétrécissement de l'isthme de l'aorte.

Bull. Soc. Ophtal. Fr. 8. 680-683. 1950.

GIROIRE, CHARBONNEL, MERIAN et VERCELETTO.

A propos d'un cas d'angiomatose facio-rétino-mégningée.

Rev. Oto-Neuro-Ophtal. 22/7. 572-577. 1949.

GODDE-JOLLY D. La périphlébite rétinienne.

GODDE-JOLLY, KALT, DUBOIS et GUILLAUMAT

Premiers essais de la photocoagulation aux Quinze-Vingts.

Bull. Soc. Ophtal., Fr. 7-8. 386-398 .1960.

GOMEZ MORALES A. Coats'disease.

Amer. J. Ophtal. 60. 5. 855-864. 1965.

GRONVALL H. Three-year-old boy with complete picture of Coats'exsudative retinitis in the left eye and LEBER's multiple miliary aneurysma with retinal degeneration in the right eye.

Acta Ophtal. Kbh. 39. 72-73 .1961.

GROS C., VLAHOVITCH B. et ROILGEN A.

Les malformations vasculaires non anévrysmales du cerveau.

Aspect Oto-Neuro-Ophtal. (A propos de quinze cas)

Rev. Oto-Neuro-Ophtal. 29/7. 385-391. 1957.

GUERRY D., WIESINGER H., HAM W.T.

Photocoagulation of the retina.

Amer. J. Ophtal. 46. 463-466 .1958.

GUILLAUMAT L. Intervention à propos de la communication de PAUFIQUE, SPIRA et CHARLEUX : 18 mois d'expérience de la photo - coagulation.

Bull. Mém. Soc. Fr. Ophtal. 182. 1960.

GUILLAUMAT L. et MERCIER J.

A propos de cinq cas d'angiomatose rétinienne, réflexions thérapeutiques.

Arch. Ophtal. 12/3. 265-286. 1952.

GUILLAUMAT L., MORAX P.V., OFFRET G.

Neuro ophtalmologie,
MASSON Edit. PARIS, 1959.

GUTZEI, HOFFMANN - Augenhintergrundsveränderungen bei Morbus Osler.

Klin. Mbl. Augenheilk. 134. 2. 280. 1959.

GUYARD, PERDRIEL G., BONNET L., HENRY C.

Manifestations atypiques d'angiomatose rétinienne.

Bull. Soc. Ophtal. Fr. 2. 157-161, 1960.

GUZMANN E. Zur Histologie der Gliosis retina diffusa.

Graefes Arch. Ophtal. 89. 323-336. 1914-1915.

HAMILTON R.S. Coats disease.

Amer. J. Ophtal. 57.4. 676. 1964.

HERVOUET F. Travaux d'anatomie pathologique oculaire.

MASSON Edit. PARIS 1964.

HIPPEL (Von) E. Uber eine sehr seltene Erkrankung der Netzhaut.
Graefes Arch. Ophtal. 59. 1. 83-106. 1904.

HOPPING La photocoagulation dans les angiomatoses, rétinite de COATS et autres malformations.

Ann. Oculist. PARIS. 197/1. 75. 1964.

HOPPING Zur Klinik und therapie des Angiomatosis retinae.
Klin. Mbl. Aungenh. 139/5. 698. 1961.

HUGONNIER R. Les manifestations chorio-rétiniennes des angiomatoses.

Conf. LYON Ophtal. 65. 1-16. 1962.

IMRE G. Coats' disease.

Amer. J. Ophtal. 54/2. 175-190. 1962.

IMRE G. Le traitement chirurgical de la Maladie de COATS.

Ann. Oculist. PARIS. 195/7. 702. 1962.

INIGO L. Manifestaciones oftalmologicas en la enfermedad de RENDU-OSLER.

Arch. Soc. Oftal. Hisp. amer. 11.4. 362-368. 1951.

ISTRE M. La maladie de LEBER. Angiomatose miliaire rétinienne.

Thèse LYON, 1964.

JAROS D.B. Hemangioblastoma of retina.

Amer. J. Ophtal. 36/6/ 1. 847-848. 1953.

JOB J.C., SIZONENKO P., ROSSIER A.

Phéochromocytome et phacomatoses.

Soc. Med. Hop. PARIS. 114. 12. 1061-1067. 1963.

JOE S., SPENCER W.H.

VON HIPPEL LINDAU disease.

Arch. Ophtal. CHICAGO. 71. 4. 508-509, 1964.

KISSEL P. et DUREUX J.B.

Limites nosologiques et conception générale des phacomatoses. 2ème Colloque international sur les malformations congénitales de l'encéphale. PARIS, 1959.

KISSEL P., DUREUX J.B., SCHMITT J.

Les phacomatoses. Considérations générales. Intérêt spéculatif et pratique.

Rev. prat . PARIS. 12/9.915-929. 21 Mars 1962.

KRONENBERG B. Surgical treatment of angiomatosis retinae.

Amer. J. Ophtal. 42. 1. 145-146. 1955.

KRUG E. and SAMUELS B.

Venous angioma of the retina, optic nerve, chiasm and brain.

Arch. Ophtal. 8. 871-879 , 1932.

LANDAU J., NELKEN E., DAVIS E.

Hereditary hemorragic teleangiectasia with retinal and conjunctival lesions.

The Lancet. 271. 230-231. 1956.

LARMANDE A.M. La neuro-angiomatose encéphalo-faciale.
MASSON Edit. PARIS, 1948.

LARMANDE A., BOYER R., MARGILLAN A., DAHAN A.
A propos d'un anévrysme cirsoïde limité de la rétine.
Bull. Soc. Ophtal., Fr. II. 865-873. 1961.

LATOUR J., CARRION S.
Hemorragias recidivantes del vitreo por enfermedad de RENDU OSLER.
Rev. Clin. Esp. 18. 415 . 1945.

LEBAS P. Les syndromes oculo-cutanés.
Bull. Soc. Belge Ophtal. 124/1. 837 p. 1960.

LEBER T. Die Anevrismen der Zentral arterie une ihrer Verweigungen, retinal degeneration bei multiplen miliaraneurysmen.
Graefes Saam. Hanob. d. Augenheilk. 7. X. 20-35. 1915.

LECUIRE J., ROUGIER J., WERTHEIMER J., DECHAUME J.P., DURAND L.
A propos d'un cas de syndrome de BONNET DECHAUME BLANC.
Bull. Soc. Ophtal., Fr. 64. 4. 430-432. 1964.

LEXPERT G. Les manifestations oculaires de la Maladie de RENDU OSLER.
Thèse TOULOUSE, 1958.

LOCKE J.C. Light coagulation in angiomatosis retinae.
Trans. Canad. Ophtal. Soc. 24. 49. 66. 1961.

MACKENSEN G. Lichtkoagulation bei Netzhautgefässerkrankungen.
Klin. Mbl. Augenheilk. 143/2. 217-233. 1963.

MAGGI G. LEBER's retinal degeneration with miliary aneurysma.
Amer. J. Ophtal. 56. 6. 901-907. 1963.

MARCHAL G., MACREZ C. et BILSKI-PASQUIER G.
L'angiomatose hémorragique familiale.
Rev. Prat. PARIS, 10. 31. 3417-3436. 1960.

MELLERS J., MARBURG O.

Zur Kenntins des Wesens der Sognannten, Czermeck - V. Hippelschen Wetzhauterkrankung Ztschr.

Augenheilk. 66. 1. 34. 1928.

MERLE et ROUHER F.

A propos de deux cas d'angiomatose kystique rétinienne dans la même famille.

Bull. Soc. Ophtal., Fr. 3. 445-448. 1953.

MEYER-SCHWICKERATH G.

Etat actuel de la photocoagulation dans les traitements des affections du F O.

Ann. Therap. et Clin. en Ophtal. 55-67, 1962.

MEYER-SCHWICKERATH G.

Lichtkoagulation.

Klin. Mbl. Augenheilk. Suppl. 33, 96 pp. 1959.

MEYER-SCHWICKERATH G.

Lightcoagulations. St-LOUIS, 1960.

MEYER-SCHWICKERATH G.

Neue Indikationen der Lichtkoagulation.

Ber. Dtsch. Ophtal Ges 60 197-201. 1956.

MICHAELSON I.C. et HILL J.

Maladie de VON HIPPEL-LINDAU. Clinique et pathologie.

Brit. J. Ophtal. 33 11. 657-664. 1949.

MOLLER H. Ophtalmic symptoms and heredity in cerebellae angioreticuloma

Acta psychia. neurol. Scandinav. 19. 275-292. 1944.

MOLLER H. Another family with VON HIPPEL-LINDAU's disease.

Acta Ophtal. Kbh. 30/2. 155-165. 1952.

MOURA BRAZIL N., REZENDE J.

Le rôle de la photocoagulation en Ophtalmologie.

Bull. Mém. Soc. Fr. Ophtal. 74. 699-710. 1961.

MOUTINHO H. et SERRAO de MOURA L.

Phacomatosis. STURGE-WEBER; BOURNEVILLE ; VON HIPPEL-LINDAU.

Congr. Ophtal. LONDON, 532-540 . 1950.

MOUTINHO H. et SILVIO REBELO C.

Anévrysme cirsoïde de la rétine, de la face et du cerveau.

Bull. Mém. Soc. Fr. Ophtal. 48-55. 1946.

MOZETTI M. Sulle anomalie dei vasi retinici ed in particolar modo sull' aneurismo cirsoide della retina.

Boll. Oculist. 17. 455-468. 1938.

NAHMAN S., DUFOUR R.

Un cas de maladie familiale de VON HIPPEL LINDAU associé au syndrome du ganglion cervical supérieur ; traitement par photocoagulation.

Confin. Neurol., Basel. 19. 105-117. 1959.

NEVIN S. et MONCKTON G.

VON HIPPEL-LINDAU disease affecting the spinal cord.

Proc. roy. Soc. Med. 45. 510. 1952.

NICOLATO A. Angioma retinico ed angioma cerebrale.

Ann. Ottal. 61. 736-751. 1933.

NOBLE M. Les phacomatoses.

J. Med. BORDEAUX. 141/7. 1030-1041. 1964.

ORAVISTO T. Hereditary hemorrhagic telangiectasis as an eye disease.

Acta Ophtal., Kbh. 30/5. 447-452. 1952.

PAILLAS J.E., BONNAL J., RIGHINI C.

Angiome encéphalo-rétino-facial (Maladie de BONNET-DECHAUME-et BLANC).

Rev. Neurol. 101/6. 698-707. 1959.

PAJTAS Cas de pseudogliome familial héréditaire dans trois générations.
Ophtalmologica, Basel. 120. 6. 411-415. 1950.

PANAS F. et REMY A.
Décollement kystique de la rétine.
Ana. Path. de l'oeil N° 88, PARIS, 1879.

PAUFIQUE L., CHARLEUX J.
Angiomatose rétinienne de LEBER (Traitements par photocoagulation)
Bull. Soc. Ophtal. Fr. 5. 479-480. 1961.

PAUFIQUE L., CHARLEUX J., RAVAULT P., BONNET-GEHIN M.
Kyste rétinien et rétinite de COATS.
Bull. Soc. Ophtal. Fr. 4. 237-238 . 1963.

PAUFIQUE L., RAVAULT P., BONNET M., ISTRE M.
L'angiomatose miliaire rétinienne de LEBER.
Ann. Oculist., PARIS, 197. 10. 937-955. 1964.

PAUFIQUE L., SPIRA C., CHARLEUX J.
Dix-huit mois d'expérience de la photocoagulation.
Bull. Mém. Soc. Fr. Ophtal. 73. 178-195. 1960.

PERDRIEL G., GUYARD M.
Les manifestations rétiniennes des phakomatoses.
Clin. Ophtal. 2. 20-43 . 1960.

PISCHEL D.K., COLYEAR B.H.
Clinical results of light coagulation therapy.
Amer. J. Ophtal. 50/4. 590-595. 1960.

PLUVINAGE R. Malformations et tumeurs vasculaires du cerveau.
MASSON Edit. PARIS, 1954.

PLUVINAGE R. Les angiomes cérébraux.
Rev. Prat. PARIS. 10. 31. 3395-3413. 1960.

PREAUX C., BRIHAYE M., LUYPAERT R.

Anévrysme cirsoïde de la rétine.

Bull. Soc. Belge. Ophtal. 129. 184-190. 1965.

PUSCARIU E. Considérations sur 47 syndromes oculaires à l'exception des formes oculo-nerveuses.

Ann. Oculist. PARIS. 192/9. 666-697. 1959.

RADOS A. Hemangioblastome of the retina. VON HIPPEL-LINDAU disease.

Arch. Ophtal. CHICAGO. 43/1. 43-65, 43/2. 265-329. 1950.

RAVAULT M., BONAMOUR G.

Manifestations oculaires de la Maladie de RENDU OSLER.

J. Med. LYON. 950. 683-691, 1959.

REESE A.B. Telangiectasies of the retina and Coats disease.

Amer. J. Ophtal. 42/1. 1-8. 1956.

REESE A.B. Tumors of the eye.

Harper a Row Edit., NEW YORK, EVANSTON, LONDON, 1951 et 1964.

RENARD G. Aspects pathologiques du F.O. dans les affections de la rétine.

MASSON Edit. PARIS, 1946.

RENARD G. et BREGEAT P.

Formes frustes et limites de l'angiomatose rétinienne.

Bull. Mém. Soc. Fr. Ophtal. 68. 239-247 .1955.

RENARD G., DESVIGNES P.

Angiomatose familiale.

Arch. Ophtal. PARIS. 19/2. 121-125. 1959.

RICCI A. La photocoagulation dans un cas de microanevrysma de LEBER

Ophtalmologica. Basel. 145. 427-430. 1963.

ROCHAT C.P. Familiäre Angiomatosis Retinae und Kleinhirnangiom.

Klin. Mbl. Augenheilk. 78. 601-612. 1927.

ROUGIER J., DECHAUME J.P., DURAND L.

Les dysplasies vasculaires neuro-oculaires.

J.Med. LYON, 1050. 485-498. 1964.

ROUSSY G. et OBERLING

Les tumeurs angiomateuses des centres nerveux.

Presse Med. 38. 179-185. 1930.

RUNDLES W.Z., FALLS H.F.

Congenital arteriovenous (racemose) aneurysm of the retina.
Arch. Ophtal. CHICAGO. 46/4. 408-411. 1951.

SARAUX H., ARON J., BRACHET A.

Les décollements de rétine chez l'enfant.

Ann. Oculist. 198/2. 81-104. 1965.

SCHMACK et SOLLNER.

Zur Behandlung der Retinitis exsudativa externa mit Lichtkoagulation.

Ber. Dtsch. Ophtal. Ges. 1964.

SOUDERS B. Juxtapapillary hemangioendothelioma of the retina.

Arch. Ophtal. 41. 178-182. 1949.

STREIFF E.B. Un nouveau cas, le premier, de maladie de VON HIPPEL-LINDAU.

Ophtalmologica, Basel. 122/6. 366-367. 1951.

SUGAR H.S. Coats's disease, telangiectasic or multiple vascular origin.

Amer. J. Ophtal. 45/4. 508-517. 1958.

THOMAS M., BURNSIDE R.M.

VON HIPPEL-LINDAU disease.

Amer. J. Ophtal. 51/1. 140-146. 1961.

TISCHERMAN S., GREGG F., DANVSKI I.

Familiae pheochromocytoma.

J. amer. med. Ass. 182. 152. 1962.

TJADINIS TH. KONSTAS K., KONSTAS P.

Un cas de Maladie de VON HIPPEL-LINDAU traité par diathermo - coagulation.

Ann. Oculist. PARIS, 191. 8. 611-612. 1958.

TOGNET J. Anévrysme cirsoïde de la rétine et malformations vasculaires cérébrales.

Thèse SAINT ETIENNE, 1951.

TORNQUIST R. An anomaly of the retina vessels (so called aneurysma cirsoïdes) sometimes combined with symptoms from the central nervous system

Acta Ophtal., Kbh. 27/1. 11-17. 1949.

TOUR R.L. Miliary retinal aneurysms.

Amer. J. Ophtal. 43. 426-432. 1957.

VAIL D. Angiomatosis retinae eleven years after diathermy-coagulation.

Amer. J. Ophtal. 46. 526-534. 1958.

VAN BOGAERT L. Les dysplasies à tendance blastomateuse.

Traité de Médecine, MASSON Edit. PARIS, 1949.

WAARDENBURG P.J., FRANCESCHETTI A., KLEIN D.

Genetics and ophtalmology.

Royal Van Gorcum. Assen-Netherlands, 1963.

WALSH F.B. - Clinical neuro-ophtalmology.

The WILLIAMS & WILKINS Cº. BALTIMORE, 1957.

WEEKERS R., LAVERGNE G., WATILLON M., GILSON M.

Le traitement des affections oculaires par photocoagulation.

Rev. Med. LIEGE. 15/7. 205-211. 1960.

WERNEKE T. Angioma papillae nervi optici (caput medusae).

Klin. Mbl. Augenheilk. 104. 434-436. 1940.

WESSING A. Lichtkoagulation bei Angiomatosis retinae.

Acta II Cong. Soc. Europ. Ophtal. VIENNE, 1964.

WEVE H.J.M. Angiomatosis retinae cured by diathermocoagulation

Ophtalmologica, Basel 117/6. 371. 1949.

WEVE H.J.M. Die Möglichkeiten zur Behandlung introcularer Tumoren unter Erhaltung des Schvermögens.

Ber. dtsch. Ophtal. Ges. 63. 167-178. 1961.

WEVE H.J.M. Traitement chirurgical des tumeurs intra-oculaires.
Ann. Therap. en Opht. 345-358. 1952.

WIEDERSHEIM O. Uber zwei seltene Angiomatöse.
Klin. Mbl. Augenheilk. 108. 205-213. 1942.

WIESINGER H., DUPONT GUERRY, GEERAETS W.
Recent experiences with light-coagulation.
Arch. Ophtal. 69. 254-260. 1960.

WILDER M. Intra-ocular tumors on soldiers.
World War II. Ocular. Surgeon. 99. 459-490. 1946.

WISE G.M. Coat's disease.
Arch. Ophtal., CHICAGO. 58/5. 735-746. 1957.

WISE G.M., HORAVA A.
Coats's disease.
Amer. J. Ophtal. 56/1. 17-23. 1963.

WOLFF E. La maladie de COATS.
Bull. Mém. Soc. Fr. Ophtal. 61. 281-286.1949.

WYBURN-MASON R. Arteriovenous aneurysm of midbrain and retina, facial noevi and mental changes.
Brain : 66. 163-203. 1943.